



UNIVERSIDAD
NACIONAL
AUTÓNOMA DE
NICARAGUA,
MANAGUA
UNAN - MANAGUA

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS.

**DEPARTAMENTO DE PEDIATRÍA
HOSPITAL ALEMAN NICARAGÜENSE.**

Tesis para optar al título de Especialista en Pediatría.

TEMA:

Comportamiento clínico y epidemiológico de las Malformaciones Congénitas en el servicio de Neonatología del Hospital Alemán Nicaragüense. Período enero a diciembre de 2018.

Autora:

Dra. Edmara Poveda.

Médico y Cirujano General.

Médico Residente de Pediatría.

Tutora:

Dra. Brigitte Lola Carrasco.

Pediatra.

Managua 5 de marzo 2019

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN.....	1
ANTECEDENTES	3
JUSTIFICACIÓN.....	7
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	8
OBJETIVOS.....	9
MARCO TEÓRICO.....	10
DISEÑO METODOLÓGICO.....	27
RESULTADOS.....	33
DISCUSIÓN.....	34
CONCLUSIONES.....	37
RECOMENDACIONES.....	38
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	39
ANEXOS.....	44.

DEDICATORIA

A mi hija, Ana Victoria.

Los hijos valen todos los precios que la vida quiera poner.

AGRADECIMIENTOS.

A Dios, por sus bendiciones.

A mi Familia, por creer en mí y ayudarme a cumplir mis metas.

A mis maestros, por compartir sus conocimientos, guiarme e instruirme en el hermoso camino de la Pediatría.

Dra. Brigitte Lola.

Dra. Zeneyda Morales.

Dra. Thelma Vanegas.

Dr. Américo Gámez.

RESUMEN.

El objetivo de este estudio fue describir el comportamiento clínico epidemiológico de las malformaciones congénitas en la sala de Neonatología del Hospital Alemán Nicaragüense, de enero a diciembre de 2018.

Método: El estudio fue descriptivo, Retrospectivo de corte transversal. La población fueron todos los recién nacidos vivos atendidos en el Hospital Alemán Nicaragüense registrados de enero a diciembre de 2018 y las unidades de análisis fueron todos niños con malformación congénita durante el periodo de estudio.

No hubo muestreo ya que se estudiaron todos los casos de malformaciones congénitas. La fuente de información fue secundaria, a través de las ficha de notificación de casos o de la base de datos del sistema del Registro Nicaragüense de Malformaciones Congénitas (RENIMAC). Se usó el software SPSS versión 22.0.

Resultados: El grupo de edad materna más frecuente fue el comprendido entre 20-34 años representando 56.4%, El 88.5% de las madres son originarias de Managua. El 47.7% de las madres son Bigesta y el 39.6% son Primíparas, el 12.7% tienen antecedentes de uno o más abortos y el 31.3% tienen antecedentes de cesárea anterior.

El 51.1% de las madres se realizó entre 2-4 controles prenatales. %. El 83% de las madres no tenía antecedentes patológicos. El 97% fueron nacimientos únicos.

Predominó el sexo masculino representado el 59.3% de los casos, predominaron los recién nacidos a término comprendidos entre 37-40 semanas con 74.3. el 81% de los pacientes pesaron entre 2500-4000 gramos. El 84.9% de los pacientes tuvo Apgar al primer minuto de 8-9, A los cinco minutos de vida el 87.2% tuvo Apgar de 8-9

En cuanto a las malformaciones congénitas 73 (84.8%) pacientes presentaron malformaciones congénitas mayores y 13 (15.2%) pacientes presentaron malformaciones congénitas menores.

Las malformaciones congénitas más frecuentes fueron las cardiovasculares con 21 %, seguido de las del sistema nervioso central con 17.4%.

Con respecto a la condición de egreso de los pacientes tenemos que fallecieron 7 pacientes que representa el 8.1% del total de pacientes en estudio. Con tasa de mortalidad de 1.1 por 1000 nacidos vivos.

Recomendaciones: Se recomienda mejorar la calidad de atención del control prenatal, orientar a las mujeres en edad fértil sobre los agentes teratogénicos y sus efectos sobre el recién nacido, mejorar el registro de los datos maternos en las unidades de salud, y realizar tamizajes neonatales.



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, 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

La OMS estima anualmente en el mundo 7.9 millones de niños que nacen con un defecto de nacimiento grave, 3.3 millones de niños menores de cinco años de edad mueren a causa de defectos de nacimiento y 3.2 millones de los que logran sobrevivir, pueden quedar discapacitados de por vida. ³

Las malformaciones congénitas constituyen una de las principales causas de mortalidad infantil en 22 de 28 países de Latinoamérica, ocupando del segundo al quinto lugar entre las causas de óbitos y del 2% - 27% de la mortalidad infantil. Sin embargo, debido a la escasez de datos sobre la frecuencia, características e impacto de las malformaciones congénitas este problema no es tratado con la debida relevancia, desde el punto de vista de salud pública.⁴

Se estima que en la región Centroamericana, las enfermedades genéticas y otros defectos congénitos afectan del 5 al 7% de recién nacidos. 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 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 (RENIMAC), en el cual se encuentran incorporados hospitales de Managua, Chinandega, León, Matagalpa y Estelí.



Comportamiento clínico y epidemiológico de las Malformaciones Congénitas. HAN.

El Hospital Alemán Nicaragüense es una de las instituciones comprometidas con el registro y notificación oportuna de los recién nacidos con malformaciones congénitas. En este hospital, se atiende población vulnerable de la ciudad de Managua y durante el periodo de estudio presentó 6,281 Nacidos vivos. En años anteriores se han reportado incidencia del 1.2% y letalidad de 13.6%. Se pretende realizar el estudio para fines epidemiológicos y académicos.



ANTECEDENTES

Según cifras de la OMS para el año 2015 se calculó un promedio mundial de 276.000 casos, equivalente al 10% de los recién nacidos, que fallecen por malformaciones congénitas en las primeras cuatro semanas posteriores al nacimiento, los que permanecen con vida, pueden presentar discapacidades de tipo crónico que provocan un impacto severo en los pacientes, sus familiares y la sociedad en general, incluyendo al sistema de salud.

El Estudio colaborativo de Malformaciones Congénitas es un programa de investigación que funciona desde la década de los 60 con el objetivo de recopilar información sobre casos, con diferentes tipos de defectos congénitos y de esta forma establecer sus características diagnósticas y las causas que los provocan.

En España, Bermejo Sánchez (2010) realizó el estudio sobre las Malformaciones Congénitas en España y su comportamiento temporal. Encontrando una frecuencia de 1.33% la cual ha disminuido en los últimos 20 años. En cuanto a la afectación por sistemas se constató la disminución de la frecuencia de los defectos del tubo neural y Síndrome de Down que descendió de 4.8% y 14.7% en 1985 a .28% y 6.41 en 2008, respectivamente. Se concluyó también que los factores más destacados que están influyendo, en diferentes sentidos, sobre la frecuencia de los Defectos Congénitos en España y su evolución fueron la mejora y uso generalizado de las técnicas diagnósticas, el mejor cuidado del embarazo, la suplementación periconcepcional con ácido fólico, el aumento progresivo de las edades parentales, la incorporación materna al ámbito laboral, la inmigración, la mayor información de la población sobre actitudes preventivas.⁵

Navarrete P, Canún S, Reyes A. (2013) analizaron la prevalencia de Malformaciones Congénitas registradas en México entre los años 2009 y 2010. Se estudiaron las bases de datos de certificados de nacimientos vivos y muertes fetales concluyendo una prevalencia de 73.9 por cada 10000 nacidos vivos. Las causas que pertenecieron al grupo de las malformaciones del sistema musculoesquelético, por orden de frecuencia, fueron las deformidades de los pies, de cadera, polidactilia, del sistema osteomuscular no clasificadas, otras de los huesos del cráneo y de la cara y sindactilia. Todas ellas prácticamente dentro del grupo de nacidos vivos, representando 32.2% del universo de MC. Las malformaciones del testículo, principalmente por falta de descenso e hipospadias, representaron 8.1% del total. A las anomalías de labio y paladar



le correspondió 9.3%. Con respecto a las malformaciones del sistema nervioso, anencefalia y espina bífida, sujetas a vigilancia epidemiológica en México, apenas representaron 4.5%. 6

Desde el año 1967, el Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC) funciona como un programa de investigación clínica y epidemiológica de anomalías congénitas del desarrollo en nacimientos hospitalarios, siendo reconocido por la OMS como centro colaborador para la prevención de las Malformaciones Congénitas. 7

En 2014, Nazer y Cifuentes realizaron un estudio sobre la Prevalencia de Malformaciones congénitas en Chile en el período 2001-2010. Se concluyó que en orden de frecuencia el Síndrome de Down ocupa el primer lugar con prevalencia de 2.5 por 1000 nacidos vivos, seguido de labio leporino con una tasa de 1.3 por 1000 nacidos vivos. La tasa de prevalencia en general fue de 4 por 1000 nacidos vivos.8

En 2015, Ramírez Cheynes et al. Estudiaron los defectos congénitos en un hospital de tercer nivel (Hospital Universitario del Valle) en Cali, Colombia. se recolectaron los datos durante 12 meses, de julio de 2011 a Junio 2012. Concluyendo una prevalencia general de 1.9%. en cuanto a la frecuencia por aparatos, se encontró que las malformaciones osteomusculares ocupan el primer lugar con prevalencia de 70 por 10 000 nacidos seguido de defectos del sistema nervioso central (49,39 x 10.000) y defectos por disrupción vascular (42,33 x 10.000).9

En Abril de 2016; Gilli, Polleta y Gímenez realizaron un análisis descriptivo de la alta tasa de prevalencia de anomalías congénitas en América del Sur en regiones geográficas específicas. Se trató de un estudio observacional descriptivo basado en datos epidemiológicos clínicos registrados entre 1995 y 2012, evaluando un total de 25,082 recién nacidos con malformaciones congénitas enfatizando en los factores de riesgo concluyendo que los indicadores de condiciones socioeconómicas bajas, como la baja educación materna, la maternidad extrema, las enfermedades infecciosas y el uso de medicamentos durante el embarazo se detectaron como factores de riesgo dentro de estas regiones. 10

Barboza Argüello y Umaña Solís (2008) realizaron en Costa Rica un análisis sobre el registro de Malformaciones Congénitas durante 1995-2006. Se analizaron los datos de 25 hospitales con servicio materno infantil concluyendo lo siguiente: durante el período de estudio se registraron 11,099 recién nacidos con malformaciones congénitas con una prevalencia de 1.45 o 145 casos



por cada 10000 nacidos vivos. El 76,3% de los nacidos malformados presentaron malformaciones simples, y el 23,7% malformaciones múltiples; el 40,5% de los polimalformados correspondió a síndromes clasificados según la CIE10, y el 59,5% se presentó como asociación de 2 ó más malformaciones.¹¹

HeymannPeñate (2012) analizó el comportamiento clínico epidemiológico y los factores de riesgo para presentar Malformaciones Congénitas en el hospital materno infantil de San Salvador. Se trata de un estudio de casos y controles durante el año 2011. Se concluyó que los progenitores de recién nacidos con malformaciones congénitas mayores incluyen progenitores con edad mayor de 30 años en ambos, madres con algún tipo de enfermedad crónica. El control prenatal en la población con recién nacidos con malformaciones congénitas mayores no brinda los beneficios esperados, ya que la mitad de estos controles inicio posterior al periodo en que la ingesta de ácido fólico disminuye el riesgo de forma significativa de presentar malformaciones del tubo neural. Por ende a pesar que todos consumieron ácido fólico, no en todos los casos pudo jugar su papel protector. En cuanto a la incidencia de antecedentes familiares de malformaciones congénitas, no representó en este estudio, un punto demasiado relevante.¹²

En Nicaragua, en el año 2003, Bojorge realizó un estudio en el Hospital Fernando Vélez Paiz y encontró una prevalencia de malformaciones congénitas de 20 por 1,000 nacimientos (84/4,348), y las principales fueron: cardiopatías (19.5%), síndrome de Down (11%), polidactilia/sindáctila (8.5%), criptorquidia y poli malformado con 7.3% cada uno, y defectos del tubo neural y pie equino varo 6.1%, cada uno. Del total de malformaciones (n=87), 82 nacieron vivos y 5 muertos. El 63.4% eran del sexo masculino. La letalidad fue de 9.7%. Se observó un alto consumo de medicamentos y presencia de enfermedades adquiridas durante el embarazo.¹³

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.¹⁴



En otro estudio realizado en el Hospital Alemán Nicaragüense, por Gutiérrez Manzanares, (2003) Se atendieron en el año 2002 un total de 7610 niños nacidos vivos, de estos 30 nacieron con malformación congénita, con una incidencia de 4.3 por cada 1000 nacidos vivos, 33.3% constituyo a malformaciones del SNC, siendo los defectos del tubo neural los más frecuentes representados por Hidrocefalia en un 44%. El 76% de las madres con edad óptima para la gestación, el 100% represento embarazo único, el 100% de las madres no tenían antecedente de niños con malformaciones congénitas. El sexo que predominó fue el Masculino. 15

En un estudio realizado en Hospital Alemán Nicaragüense por Orozco, Guevara y Murillo (2010) Encuentran un total de Nacimientos de 6402, de los cuales se presentaron 29 casos de malformaciones congénitas, con una incidencia de 0.45%, el sexo que predomino fue el masculino y más frecuentes con peso entre 2500- 3800grs y apgar mayor de 6 puntos. Las malformaciones gastrointestinales y Osteoarticulares prevalecieron en este estudio. 16

Benavente (2016) estudió el comportamiento de las malformaciones congénitas en la sala de Neonatología del Hospital Alemán Nicaragüense concluyendo que los principales órganos y sistemas que fueron afectados por las malformaciones congénitas fueron: el osteomuscular (34.6%), seguido por sistema nervioso central (11.5%), ojos/cara/cuello (11.5%), circulatorio y labios/boca/paladar con 9% cada una. La letalidad de los casos fue del 13.6%. 17



JUSTIFICACIÓN.

En Nicaragua, las malformaciones congénitas y otros defectos congénitos representan el 3% de los egresos hospitalarios y constituyen la segunda causa de mortalidad infantil en el país.

El Hospital Alemán Nicaragüense está comprometido con el registro y la notificación oportuna de los recién nacidos con Malformaciones Congénitas; así como en el abordaje multidisciplinario de estos niños.

Considerando la importancia epidemiológica, clínica y pronóstico de calidad de vida de estas alteraciones, es necesario realizar periódicamente estudios que permitan conocer la situación actual e incidir sobre los factores de riesgo maternos que predispongan a los defectos congénitos y en su defecto prepararnos para el abordaje del Recién Nacido.

Esta institución está comprometida también con la formación académica de los estudiantes de Medicina de Pre y Pos grado; se espera que este trabajo sirva de seguimiento y comparación con estudios anteriores así como fuente de información para Autoridades Hospitalarias y personal médico interesados en las malformaciones congénitas.



PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

¿Cuál es el comportamiento clínico y epidemiológico de las Malformaciones Congénitas en la sala de Neonatología del Hospital Alemán Nicaragüense durante el período enero a diciembre 2018?



OBJETIVOS:

• **OBJETIVO GENERAL:**

Describir el comportamiento clínico y epidemiológico de las Malformaciones Congénitas en la sala de Neonatología del Hospital Alemán Nicaragüense en el año 2018.

• **OBJETIVOS ESPECÍFICOS:**

1. Describir las características sociodemográficas maternas y neonatales.
2. Describir los factores de riesgo presentes en las madres de los pacientes con malformaciones congénitas
3. Determinar la frecuencia de las malformaciones congénitas por aparatos y sistemas.
4. Definir la condición de egreso de los pacientes con malformaciones congénitas.



MARCO TEÓRICO

I. Definición.

Las anomalías congénitas, según la OMS, pueden denominarse “defectos de nacimiento, trastornos congénitos o malformaciones congénitas” Se trata de anomalías de tipo estructural o funcional, incluyendo los trastornos metabólicos, que se presentan durante la gestación y se pueden detectar en diferentes etapas como por ejemplo durante el embarazo, en el parto o tiempo después de la vida extrauterina. 18.

Las malformaciones, según afirman Sierra & Mallafré, “defecto primario, morfológico o estructural de un órgano, parte de un órgano o de una región mayor del organismo, resultante de un proceso de desarrollo intrínsecamente anormal”, algunas con consecuencias importantes, ameritando asistencia médica inmediata y manejo quirúrgico, entre las cuales se incluyen: fisura labio esfenopalatina, mielomeningocele, orejas de implantación baja, pie equinovaro, displasia renal, agenesia o atrofia de órganos. 19.

En otro orden de ideas, estas malformaciones congénitas incluyen defectos de tipo microscópico, anomalías a nivel celular, trastornos del metabolismo y de orden fisiológico, las cuales pueden clasificarse en malformaciones, que constituyen alteraciones en los mecanismos biológicos que corresponden al desarrollo; las deformaciones, incluyen alteraciones de estructuras que inicialmente se han formado con normalidad y las disrupciones, que son rupturas de tejidos anteriormente normales; muchos de estos defectos no se logran manifestar al nacer, por el contrario, es posible que se manifiesten tiempo después, este puede ser uno de los motivos que modifica los valores de incidencia, la cual es realmente mayor a la prevalencia medida al nacer. (20)

Las anomalías congénitas pueden clasificarse en estructurales mayores y menores, las primeras son alteraciones de tipo estructural que acarrearán una serie de consecuencias considerables en los ámbitos social, médico y estético, por su alta morbi-mortalidad y discapacidad, requieren de una intervención generalmente inmediata, muchas de las cuales suelen ser quirúrgicas, ejemplo de ellas, la espina bífida y fisura labio alveolo-palatina; las anomalías estructurales menores son más frecuentes en la población general, no desarrollan problemas de salud de importancia, sus



secuelas pertenecen al orden estético y con limitación leve para el individuo, tales como la clinodactilia, fistula auricular y el pliegue palmar único. (20)

II. Conceptos y Características. 21.

a. Malformación congénita:

Defecto morfológico de un órgano, parte de él, o de una región anatómica, resultante de un proceso sobre el desarrollo normal, de origen intrínseco. Un ejemplo de una malformación es la comunicación interauricular, en la cual ocurre un defecto de cierre del tabique interauricular por causas inherentes al desarrollo.

b. Disrupción:

Defecto morfológico de un órgano, parte de él, o de una región anatómica, resultante de un proceso sobre el desarrollo normal, de origen extrínseco, es decir, la interferencia de factores extrínsecos en el proceso de desarrollo de partes bien formadas originalmente. Por ejemplo, las bandas amnióticas – que son estructuras celulares que crecen a partir del amnios en dirección al embrión o feto – al enrollarse sobre el miembro, pueden interferir en el desarrollo normal de estructuras que de otra manera se iban a formar normalmente (amputación parcial o total de un miembro).

c. Deformación:

Forma o posición anormal de una parte del cuerpo originadas mecánicamente, tanto de origen intrínseco como extrínseco. Por ejemplo, un embarazo que curse con oligoamnios severo puede provocar pies equinos, secundario a la poca movilidad que tiene el feto dentro del útero.

d. Displasia:

Organización anormal de células y sus consecuencias morfológicas, es decir, es el proceso y la consecuencia de la dishistogénesis (defecto en tejidos específicos). Un ejemplo son las displasias esqueléticas, en las cuales la persona afectada presenta alteraciones en el tejido óseo, fundamentalmente.

e. Secuencia:

Patrón de anomalías múltiples derivadas de malformaciones, disrupciones, o factores mecánicos que desencadenan alteraciones subsecuentes en la morfogénesis. El mielomeningocele es un



defecto en la formación de las espinas dorsales de las vértebras, lo que provoca herniación de la médula espinal con la consecuente afectación de las fibras nerviosas distales a la lesión. Esto provoca la presencia de pies equinos, lo cual no está relacionado con el defecto primario, pero sucede a consecuencia de éste.

f. Síndrome:

Patrón de anomalías múltiples patogenéticamente relacionadas y no reconocidas como una secuencia simple. La persona con Síndrome de Down presenta: implantación baja de pabellones auriculares, puente nasal deprimido, hipertelorismo, hipotonía, fisuras palpebrales inclinadas hacia arriba y línea palmar única. Todas estas características son inducidas por la presencia de un cromosoma 21 extra (Trisomía 21).

g. Asociación:

Presencia de dos o más anomalías, no debidas al azar o a un síndrome. Cuando no conocemos la etiología de varios defectos estructurales (no es un síndrome), pero observamos que varias anomalías se presentan con mayor frecuencia que lo que cabría esperar por el azar.

h. Defecto politópico de campo:

Patrón de anomalías que se deriva de la alteración de un campo aislado del desarrollo. Se trata de alteraciones que afectan diferentes tejidos, pero en una misma región corporal; por ejemplo, un defecto transversal terminal en la cual no se formó el antebrazo ni la mano, involucra diferentes tejidos y afecta solamente una región corporal.

III. CAUSAS Y FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS.

Ha sido posible establecer la causa de los defectos congénitos en un 40–50% del total de los casos, permaneciendo desconocida aún el resto. Entre las causas conocidas se encuentran clasificadas en tres tipos: las mutaciones genéticas que incluyen el 20 a 25% de los casos, las alteraciones cromosómicas en un 70% y los defectos productos de factores ambientales que registran un 5 a 10% del total. 22



Otros autores señalan que las malformaciones congénitas tienen un origen multifactorial y su desarrollo por lo general ocurre durante los primeros meses de la gestación, se han logrado determinar algunos factores relacionado con su aparición, entre estos se estima que al menos el 10% están asociados con factores ambientales, otros con un registro del 25% con factores genéticos y el 65% están implicados otros factores difíciles de dilucidar. 23

En muchos casos es difícil identificar las causas de las malformaciones congénitas, según la OMS, en este sentido, al menos más de la mitad de las causas permanecen desconocidas y los estudios al respecto presentan grados de dificultad, sin embargo, señala que otros casos ya se ha logrado describir algunos factores asociados, evidenciando una muy variada multi-causalidad. 23

Factores sociodemográficos.

Las anomalías congénitas suelen ser más frecuentes en familias con bajos ingresos, un aproximado de 94% desarrolla malformaciones graves debido principalmente, a la deficiente nutrición durante el embarazo y a la exposición a los factores que las condicionan, la edad avanzada es un factor de riesgo para alteraciones cromosómicas, entre estas el Síndrome de Down y los embarazos en mujeres jóvenes aumentan la posibilidad de otras anomalías congénitas. 23

Uno de los factores involucrados en el desarrollo de las malformaciones congénitas son de índole sociodemográfico, se evidencia la influencia del medio donde vive la paciente, donde el área rural y los niveles económicos y de estudios bajos, juegan un papel preponderante, elementos que pueden dificultar un mejor control prenatal, propicia carencias alimenticias y de adquisición de insumos y medicamentos necesarios, por otra parte, la edad materna en edades extremas se relaciona estrechamente con el desarrollo de muchas de estas anomalías.

Factores Ambientales.

Los factores ambientales involucrados en la formación y desarrollo de las malformaciones congénitas son variados y de índole diversa, para algunos aún no se logra establecer el mecanismo de producción, mientras que en otro se encuentra claramente descrito, se incluye el contacto con plaguicidas y diversos productos químicos, alcohol, medicamentos psicotrópicos,



tabaco y las radiaciones, otros factores incluyen trabajos maternos durante el embarazo como fundiciones, basureros y minas. 24.

Otros factores incluyen hipoxia, radiaciones ionizantes, químicos como el mercurio contenido en peces consumidos durante el embarazo, disruptores endocrinos provocan trastornos en genitales y pubertad precoz; medicamentos como el retinol provoca anomalías faciales; las tetraciclinas provocan defectos en los dientes y huesos; vitamina A provoca defectos en corazón, miembros y tubo neural; la talidomida anomalías en el desarrollo de los miembros, medicamentos como el cloranfenicol, el ácido valproico, la terapia para la Diabetes Mellitus, psicotrópicos y drogas adictivas están involucrados. 25.

En concordancia, Mazzi, (2015), refiere como factores ambientales involucrados, el contacto o exposición de la madre ante pesticidas y plaguicidas, el consumo de algunos fármacos como las dosis altas de vitamina A y sustancias adictivas como el alcohol, tabaco y drogas, productos químicos y exposición a radiaciones; adicionalmente menciona el trabajo o la vivienda cercana a fundiciones y minas pueden estar involucrados como factores de riesgo. 26

Coinciden los autores que la variedad de elementos ambientales que se involucran en la patogenia de las malformaciones congénitas, siendo los más comunes ciertos medicamentos, las sustancias adictivas y los productos químicos con los que la mujer embarazada hace contacto antes y durante la gestación, cabe destacar que la mayoría de estos elementos son prevenibles con una minuciosa investigación al realizar la historia clínica y la educación de la paciente para evitarlos. 26

Factores Genéticos

Respecto a los factores genéticos, la consanguinidad juega un papel preponderante, aumenta de manera significativa las probabilidades de anomalías y los riesgos de muerte neonatal se duplican, adicionalmente, es importante destacar que predomina la discapacidad intelectual así como la presencia de anomalías raras. 25.

Las manifestaciones fenotípicas suelen ser variadas, algunos parecen no tener relación y pueden variar de un individuo a otro, están implicados varios genes, principalmente los que participan en el metabolismo del ácido fólico, con una alta incidencia a nivel mundial que puede variar desde 1 a 10 por cada nacimiento, en el Síndrome de CHARGE, por ejemplo, interviene un único gen y



los efectos se manifiestan con la alteración de múltiples fenotipos, aunque es poco frecuente, con una incidencia de 1 por cada 10.000 nacimientos. 25.

Coincide Mazzi, aseverando que entre los factores genéticos involucrados se encuentra, principalmente, la consanguinidad entre los progenitores, aumentando la posibilidad de su desarrollo y duplicando los casos de muerte neonatal, genera un gran cantidad de pacientes con discapacidad de orden intelectual, este factor es muy común en algunas etnias como los judíos asquenazíes, en quienes la práctica de matrimonios entre familiares es común provocando mutaciones genéticas. 26

Los factores genéticos son difíciles de controlar, provocan malformaciones más profundas y fatales, pudiendo generar múltiples alteraciones manifiestas en el fenotipo del paciente con implicaciones cognitivas de vital importancia para el desenvolvimiento del niño, es importante hacer énfasis en evitar las relaciones entre consanguíneos, dada la estrecha relación con las mutaciones genéticas. 26

Factores Inherentes al padre y a la madre

Muchos factores han sido involucrados, entre estos el área laboral, principalmente cuando implica el uso, manipulación o simple contacto con diversos productos tóxicos, estudios demuestran la relación entre pesticidas con la alteración en la función reproductiva y los defectos en los recién nacidos, por otra parte, la exposición a largo plazo incrementa el riesgo de cáncer, alteraciones del sistema nervioso, en la reproducción y en el funcionamiento del sistema endocrino, son los llamados disruptores endocrinos, involucrados en anomalías congénitas. 27

Sin embargo, continúa asegurando este autor, algunos estudios demuestran la clara relación entre uso de pesticidas y muerte fetal, elevándose en algunos países al 40% de los casos, se ha podido corroborar la relación entre trabajo agrícola paterno con uso masivo de pesticidas y muerte fetal por defectos congénitos, respecto a la madre, se incluyen como factores de riesgo vivir cerca de sembradíos fumigados dos veces más que los que no presentan este factor, almacenes de plaguicida en casa, lavado de ropa contaminada con estos productos y el contacto con los mismos, sea accidental o directa. 27.

En otro orden de ideas, como factores inherentes al padre o la madre se encuentran las infecciones por algunos agentes virales o bacterianos como por ejemplo la sífilis, la rubeola y la



toxoplasmosis durante el embarazo, por otra parte, algunas enfermedades crónicas maternas como la Diabetes Mellitus, la obesidad, el estado de desnutrición y las carencias de folato y yodo, se encuentran altamente relacionados con anomalías congénitas. 26.

Otro factor que puede ser sujeto de prevención son los elementos que involucran el estado nutricional de la madre, las enfermedades crónicas y las infecciones agudas, así también el contacto con químicos principalmente manipulados durante las jornadas laborales, son factores que desde la consulta médica pueden ser revisados y controlados para prevenir sus consecuencias.26.

Patologías infecciosas

Durante el embarazo la mujer está expuesta a múltiples procesos infecciosos, entre las infecciones que puede presentar la mujer en este periodo, las de mayor connotación son la sífilis y la rubéola, señaladas como las principales implicadas en el desarrollo de anomalías congénitas, las cuales se han descrito principalmente en los países de bajo y medios recursos. 22.

Durante el proceso infeccioso, la madre suele presentar elevaciones de la temperatura corporal por encima de 1,5 o la cual, al mantenerse por más de un día, pueden desarrollarse defectos graves si se encuentra en el primer trimestre del embarazo y alteraciones disruptivas en el feto durante en el segundo y tercer trimestre, esto es debido a que las temperaturas elevadas alteran la fluidez sanguínea por lo que su distribución en todas las estructuras corporales se ve seriamente afectada, ocasionando serios daños y hasta la destrucción de los tejidos donde se disminuye su llegada. 22

Diferentes virus se pueden transmitir de una mujer embarazada a su hijo y ser el origen de anomalías congénitas, afecciones del recién nacido o de consecuencias posnatales en el niño, diferidas algunos meses o años posterior al contacto; la respuesta embrión-fetal a una infección vertical varía según el virus en cuestión o según el momento del embarazo en el que aparece la infección; los principales virus responsables de infecciones adquiridas en el útero son: Citomegalovirus, virus de la Rubéola, Parvovirus B19 y el Virus de la Varicela Zoster, los cuales se describen a continuación según los lineamientos siguientes:



- Citomegalovirus: responsable del desarrollo de alteraciones neurosensoriales, común en mujeres que laboran con niños o que tienen hijos en guarderías, su prevalencia varía según el estatus socioeconómico y la edad; se estima a nivel mundial que ocurren infecciones durante el embarazo entre el 0,5 al 2% y de las cuales entre el 30 al 50% lo transmiten al hijo, el riesgo de secuelas es del 36% si la transmisión se produce en el primer trimestre, desarrollándose calcificaciones intracraneales y trastornos en la mielinización, si sobreviven, entre el 80 al 90% presentaran secuelas neurosensoriales y severo retraso psicomotor; 25% en el segundo y se reduce al 8% en el tercero; provocando microcefalia, trastornos auditivos y afecciones neurológicas leves.
- Rubeola: este virus presenta 70 a 100% de riesgo de desarrollar anomalías congénitas si la infección materna se produce antes de la semana 12 del embarazo, las malformaciones congénitas suelen ser irreversibles y afectan principalmente al corazón, con Persistencia del Ductus Arterioso, ocular, Sistema Nervioso Central y discapacidad auditiva que puede aparecer de forma tardía después de nacimiento.
- Varicela Zoster: el riesgo de transmisión al feto se encuentra entre el 8 al 36% cuando la infección materna se produce antes de la semana número 25 del embarazo, elevándose el riesgo de varicela congénita entre el 1 al 3%, desarrolla defectos congénitos graves con lesiones cutáneas; defectos oculares, entre los que se incluyen la atrofia del nervio óptico y la coriorretinitis; alteraciones esqueléticas como hipoplasia de algún miembro y anomalías neurológicas como la microcefalia y vejiga neurogénica.

Las patologías infecciosas con mayor relación para desarrollar malformaciones congénitas son las virales como la rubeola y la varicela, y otras causadas por bacterias y microbios, siendo el mejor mecanismo para su prevención la vigilancia y control de las vacunas y la educación prenatal para evitar las enfermedades de transmisión sexual. 28

Estado nutricional de la madre y factores inherentes al embarazo.29

Una de las carencias más relacionadas con anomalías congénitas son las que involucran al yodo y los folatos, el cual aumenta el riesgo de desarrollar defectos del tubo neural; una



administración en exceso de vitamina A también afecta el desarrollo normal del feto; patologías como la diabetes mellitus gestacional se han relacionado con algunas anomalías congénitas.

La obesidad como factor de riesgo para generar malformaciones genéticas ha generado serias controversias al no haber suficiente evidencia que lo certifique fehacientemente, en este sentido, un trabajo realizado en Argentina, no logró evidenciar diferencias significativas en cuanto al peso normal y el sobrepeso y obesidad en la participación del desarrollo de malformaciones congénitas cardiovasculares en los fetos. 29.

Al contrario del anterior, un estudio realizado en Suecia, logró establecer una relación entre la obesidad durante el embarazo y la manifestación de malformaciones congénitas, siendo el sistema cardiaco el mayormente comprometido, seguida de defectos en el sistema nervioso y las anomalías de las extremidades inferiores, el riesgo fue determinado entre 37% más de propensión a tener recién nacidos con malformaciones graves en comparación con las que presentaron IMC normal. 30.

Los dos extremos de la nutrición, sea por bajo peso o por obesidad, se encuentran relacionados con la presencia de malformaciones cardíacas, en ambos casos el sistema sanitario juega un papel fundamental desde la atención médica para prevenir los daños que provocan los trastornos alimenticios en el feto.

IV. CARACTERIZACIÓN DE LAS MALFORMACIONES POR SISTEMAS.

- **Neurológico. 25.**

Los llamados defectos del tubo neural (DTN), según Rojas & Walker (2012) agrupan una serie de anomalías ubicadas en el Sistema Nervioso Central, han sido consideradas como las malformaciones congénitas más frecuentes y con las secuelas más graves, mantienen una incidencia a nivel mundial de 1 a 10 por cada 1000 recién nacidos, su causa aún no se encuentra bien dilucidada, sin embargo, pueden estar implicados factores de tipo genético y ambientales, su desarrollo se atribuye a la dificultad en el cierre del tubo neural en los días 23 a 25 del embarazo.

Según este autor, siendo esta estructura la base para la formación del cerebro y la médula espinal; las malformaciones se manifiestan como anencefalia y espina bífida, en el primero de los casos la severidad del daño provoca la muerte del recién nacido y en el segundo las secuelas pueden oscilar entre hidrocefalia, incontinencia urinaria y del tracto digestivo, compromiso



motor y sensorial en las extremidades inferiores que pueden ser de grados diversos de severidad, otras consecuencias abarcan dificultad de aprendizaje y diversos grados de retardo mental.

Pulmonares. 31

El aparato respiratorio es foco de malformaciones congénitas que puede encontrarse desde el parénquima hasta el sistema circulatorio. La alteración depende de la etapa de la embriogénesis en que se produce, de esta manera se pueden clasificar en:

- Malformaciones Pulmonares durante la etapa embrionaria (1 a 5ta semana de gestación): agenesia de pulmón, laringe o tráquea; estenosis de laringe; traqueo-broncomalacia; quiste de pulmón; fistula traqueoesofágica y las malformaciones bronquiales.
- Malformaciones de la etapa pseudoglandular (desde la 5ta a 16ta semana de gestación): hipoplasia pulmonar; linfangectasia pulmonar; quistes de pulmón; secuestro pulmonar; hernia diafragmática y malformaciones de la vía aérea.
- Malformaciones durante etapa canalicular (desde la 16ta a la 27ma semana de gestación): displasia acinar y la hipoplasia pulmonar.
- Malformaciones de la etapa sacular (a partir de la semana 28 hasta la 36 de gestación): displasia acinar e hipoplasia pulmonar y displasia alvéolo-capilar.
- Malformaciones de la etapa alveolar (semana 36 hasta los 2 a 3 años de vida extrauterina): corresponden las mismas malformaciones de la etapa anterior.

Las malformaciones congénitas del aparato respiratorio se presentan como producto de la alteración de su formación en la tercera semana del período de gestación, se cumple en cuatro etapas y las malformaciones dependerán del momento en que se produce la alteración de su proceso de formación, algunas de estas como los quistes, la malformación adenomatoidea y los secuestros pulmonares, al igual que otras patologías respiratorias parecen tener mecanismos etiopatogénicos comunes, motivo por el cual es posible que se presenten de manera solapada y en conjunto con otras anomalías extrapulmonares. 31.



Genitourinario (32)

Las malformaciones congénitas del sistema urinario se clasifican, según Motta y otros en:

- Anomalías de acuerdo al número: incluyen la agenesia renal, disgenesia y el riñón supernumerario.
- Anomalías de malposición: son las también llamadas defectos de la rotación, se cuentan en esta las ectopias simples o riñón pélvico, la ectopia cruzada tanto la fusionada como la no fusionada, la malrotación y la ptosis renal.
- Anomalías de fusión: en esta categoría se encuentran el riñón en torta, en herradura y la ectopia renal cruzada fusionada.
- Anomalías de forma: que incluye a los pseudo tumores renales.
- Anomalías de tipo estructural: son las correspondientes a la enfermedad quística renal congénita.
- Anomalías de los uréteres y de la pelvis renal: se cuentan en este caso al megaureter, ureteroceles, duplicación ureteral completa e incompleta, uréter retrocavo, la duplicación pélvica y la pelvis renal bífida.

En términos generales ocurren en un 3 a 4% de la población, constituyen un 10% de las malformaciones importantes, un grupo del 20% de los niños que presentan insuficiencia renal poseen una displasia o una hipoplasia asociada y en los adultos que presentan insuficiencia renal crónica, un 10% presenta enfermedad poliquística renal; para lograr un diagnóstico es recomendable apoyarse en la uretrocistografía miccional y la USG; las condiciones que permiten la sospecha de una malformación congénita del sistema urinario incluyen: en el periodo prenatal oligohidramnios, administración de medicamentos teratógenos durante el embarazo y la infección por rubeola.

Gastrointestinal. 33

Las malformaciones congénitas del aparato gastrointestinal se basan principalmente en defectos de la pared abdominal, suelen ser heterogéneos, con la particularidad de la hernia que es muy común en la mayoría, progresando en los casos más graves hacia la eventración de órganos de la cavidad, en líneas generales, las anomalías más frecuentes son el onfalocele y la gastrosquisis.



El aparato gastrointestinal se forma alrededor de la cuarta semana de vida fetal, las malformaciones congénitas que se desarrollan a partir de este aparato incluyen:

- Atresia Esofágica.
- Estenosis Duodenal.
- Atresia Yeyuno ileal.
- Hernia Diafragmática.
- Agenesias Anorrectales.

Cardiovascular. 34

Las cardiopatías congénitas, afirma Romera & Zunzunegui (2008), registran una incidencia de 8 a 10 casos por cada 1000 nacimientos, para determinar factores de riesgo para el desarrollo de cardiopatía, al nacer se procede a realizar un minucioso examen físico, donde los hallazgos dependerán de las características de la lesión y su gravedad, por lo tanto, la función principal del pediatra es determinar si la cardiopatía congénita involucra alteraciones en el cierre del ductus por su repercusión hemodinámica, elemento que permite la clasificación de las cardiopatías congénitas en tres tipos:

- **Cardiopatías cianóticas que dependen del ductus:** la clínica principal es la cianosis, polipnea sin dificultad respiratoria y acidosis metabólica, incluyen la atresia pulmonar, con comunicación interventricular y estenosis pulmonar
- **Cardiopatías que presentan flujo pulmonar normal:** en estos pacientes pueden presentar flujo pulmonar aumentado o dentro de límites normales, la cianosis se produce por alteraciones en la comunicación entre las dos circulaciones provocado por la permeabilidad del foramen oval, del ductus o una comunicación ventricular, se incluye la transposición de grandes vasos, comunicación interventricular asociada a coartación aórtica, las causas no cardíacas de cianosis son los diagnósticos diferenciales de las malformaciones congénitas, se incluyen las patologías respiratorias como el síndrome de



distrés respiratorio, la hipertensión pulmonar y la bronconeumonía; el diagnóstico se basa en los hallazgos de la ecocardiografía.

- **Cardiopatías que presentan hipoperfusión sistémica:** estos pacientes presentan una mala perfusión periférica, la clínica consiste en palidez, debilidad en los pulsos periféricos, frialdad distal, trastornos respiratorios y acidosis metabólica.

Craneofaciales.

Se engloban entre las patologías congénitas más frecuentes de los recién nacidos, para su mejor comprensión es posible dividirlos en dos grupos dependiendo de la base de su producción en: las que se desarrollan a partir del cierre anticipado de las suturas de la estructura ósea craneofacial, donde se incluyen la craneosinostosis y la faciocraneosinostosis; el otro grupo engloba a las neurocrestopatías, donde se incluyen el síndrome del primer arco branquial, síndrome del segundo arco branquial y la fisura labio palatina. 35.

Musculo esquelético. 36.

Las malformaciones musculoesqueléticas se pueden presentar por múltiples causas: genéticas; factores inherentes a la vida intrauterina como la disminución del líquido amniótico, la presencia de útero bicorne y factores mecánicos; efectos nocivos de algunas sustancias tóxicas como drogas, alcohol, pesticidas, y medicamentos como la talidomina, aspirina, warfarina, carencia de vitaminas y algunos minerales, así como efectos de algunos virus; causas de origen vascular y enfermedades crónicas de la madre como la hipertensión arterial, diabetes materna y toxemia, se mantienen desconocidas al menos el 50% de las causas de estas patologías; las anomalías congénitas musculoesqueléticas se pueden clasificar en:

- Anomalías de la columna: que incluye tortícolis congénito, la ausencia de segmentos vertebrales y algunos síndromes.
- Deformidades de miembro inferior: la displasia del desarrollo de la cadera y el pie equino varo, otras como la pseudoartrosis congénita de la tibia, astrágalo vertical y el pie plano también se mencionan.
- Deformidades de miembro superior: engloba patologías como la mano hendida, escápula alta, sinostosis radio-cubital y las anomalías de dedos como la polidactilia, sindactilia, clinodactilia, aracnodactilia y macrodactilea.

Piel.



Las patologías genéticas de la piel, representan aproximadamente el 15 a 20% del total de los defectos congénitos, en términos generales son patologías ligadas a mecanismos de la herencia, su manifestación clínica puede presentarse al nacer o aparecer tiempo después, otras de estas patologías constituyen manifestaciones en piel de enfermedades sistémicas; las patologías congénitas cutáneas son muy numerosas, las más frecuentes son:

- Neurofibromatosis: consiste en la formación de lesiones tipo neurofibromas en la piel, en el tejido celular subcutáneo, pares craneales y otras localizaciones relacionadas con el sistema nervioso periférico.
- Ictiosis Vulgar: patología que suele manifestarse tiempo posterior al nacimiento, incluso desde meses hasta 5 años después, no se registra prevalencia por sexo y refleja una tendencia a la mejoría con el transcurso del tiempo, se trata de lesiones escamosas, blancas, sobre una base de piel seca, que se ubican en las extremidades y parte del tronco respetando las zonas de pliegue, se asocia a hiperqueratosis y los síntomas se incrementan en zonas de temperatura baja
- Epidermólisis bullosa o ampollar: la característica principal son las ampollas que provocan los traumas y la fricción, puede iniciar su aparición en el periodo neonatal o en la infancia temprana, con predominio en rodillas por el gateo.
- Mastocitosis: su manifestación clínica se realiza durante la infancia, se caracteriza por la acumulación de numerosos mastocitos en una zona de la piel, es raro el componente familiar y no se registra afectación de otros órganos, con predominio en la raza blanca sin predilección de género.

Otras incluyen a la aplasia cutis, displasias ectodérmicas, hipermelanosis, los Nevus verrugosos y sebáceos, piebaldismo, quistes y senos preauriculares.

V.DETECCIÓN, TRATAMIENTO Y ATENCIÓN.

El examen sistemático de los recién nacidos facilita la detección precoz de trastornos congénitos, así como su tratamiento y la prestación de asistencia. Los programas de detección neonatal (examen físico de todos los recién nacidos y pruebas de detección de hipotiroidismo congénito, fenilcetonuria, anemia falciforme y déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa) y la capacitación de los proveedores de atención primaria de salud son sendos elementos de gran utilidad para diagnosticar trastornos congénitos y derivar al lactante a los correspondientes



servicios de tratamiento. El examen físico de todos los recién nacidos por parte de personal de atención primaria debidamente formado es un procedimiento factible en la mayoría de los sistemas de salud, que permite detectar numerosos trastornos congénitos, entre ellos defectos cardiovasculares que conllevan un gran riesgo de mortalidad precoz y derivar los casos.

El tratamiento de los defectos congénitos depende del nivel de asistencia sanitaria que sea posible prestar, y puede ir desde la terapia médica hasta la cirugía, la rehabilitación y la atención paliativa cuando convenga. Hay varios defectos congénitos para los que existen terapias médicas eficaces que pueden salvar la vida de la persona, como una serie de trastornos funcionales comunes en los que interviene un solo gen. Cabe citar, entre otros ejemplos, el tratamiento de la ictericia neonatal por déficit de glucosa-6-fosfato deshidrogenasa o por incompatibilidad del Rh, el hipotiroidismo congénito, la anemia falciforme, la talasemia, la hemofilia, la fibrosis quística y otros errores innatos del metabolismo. También hay otras posibilidades terapéuticas como el tratamiento *in útero* o la cirugía correctiva posnatal. En unos pocos centros seleccionados al efecto se está investigando y evaluando la eficacia de estas técnicas para tratar una serie de patologías (por ejemplo la hernia diafragmática congénita, las lesiones cardíacas congénitas, el mielomeningocele o el síndrome transfundido-transfusor)

Aunque no se habla mucho de ella, la cirugía es un componente importante de los servicios necesarios para atender a los niños con defectos congénitos, que en más del 60% de los casos presentan una malformación que afecta a un sólo órgano, sistema o miembro. Muchos defectos congénitos son susceptibles de tratamiento quirúrgico, intervención que además de ser rentable puede salvar la vida de la persona y mejorar el pronóstico a largo plazo.

Un buen ejemplo de ello es la cirugía aplicada a defectos cardíacos congénitos sencillos o a casos de labio leporino, fisura palatina, pie valgo, cataratas congénitas o anomalías gastrointestinales y urogenitales. También se necesitan terapias apropiadas para discapacidades que se manifiestan tras el periodo neonatal, lo que incluye por ejemplo la detección precoz y el rápido tratamiento de minusvalías físicas, mentales, intelectuales o sensoriales. El acceso a servicios de salud y rehabilitación es importante para favorecer la participación e integración de los niños afectados.

Al revisar la patologías congénitas según el órgano o sistema afectado, es posible establecer que las malformaciones congénitas a pesar de las dificultades que suelen presentar para su



clasificación, es posible agruparlas en dos grandes grupos, anomalías mayores y menores, de esta manera independientemente de causa u órgano afectado, de esta manera es posible establecer el grado de afectación y pronóstico que presenta el recién nacido. Se necesitan muchos estudios más para continuar determinando más de la mitad de las causas que aún permanecen desconocidas y profundizar los estudios de las ya establecidas.

En virtud de que la mayoría de las causas conocidas son prevenibles se evidencia la importancia de la educación a la población en general desde el período previo a la concepción, finalmente, los profesionales y especialistas en salud, como los pediatras, estar atentos para lograr realizar un diagnóstico oportuno y minimizar el daño o las posibles secuelas.

PREVENCIÓN.

Muchas de las malformaciones congénitas son susceptibles a la prevención, señalando la OMS, como pilares fundamentales en este sentido: el fortalecimiento y desarrollo de sistemas de vigilancia y registro, énfasis en el desarrollo de conocimientos especializados así como la creación de capacidades con el fortalecimiento en la investigación y estudios acerca de la etiología, diagnóstico y prevención de los mismos, todos estos en conjunto con la cooperación a nivel internacional; finalmente este organismo señala la importancia de la prevención de las anomalías congénitas a través de elementos diversos, tales como el control prenatal y los cuidados durante la gestación, la vacunación, el suministro de ácido fólico y yodo en cantidades suficientes.

Esta institución resalta que las medidas preventivas son efectivas y hace énfasis en: la dieta en la mujer durante su edad fértil, la cual debe ser rica en alimentos que contengan vitaminas, minerales, y suplementos de ácido fólico por vía oral; suprimir el uso de sustancias como alcohol y drogas; mantener control estricto de patologías como Diabetes Gestacional con tratamiento y control de peso; instruir sobre la importancia de la exposición de sustancias teratogénicas como los plaguicidas y metales pesados durante el embarazo; medir la necesidad del uso de medicamentos potencialmente dañinos para el feto al igual que la exposición de radiaciones con fines médicos; extender y mejora la cobertura de la aplicación de vacunas contra patologías que provocan malformaciones congénitas como la rubeóla; mantener una formación continua al personal sanitario en materia de prevención de malformaciones congénitas. (OMS, 2015a)



En concordancia, Bernal & Zarante, (2009), aseguran que la prevención de estas patologías puede desarrollar un importante impacto en la mortalidad infantil y por ende, en mejorar las condiciones de discapacidad en general, para ello la recomendación fundamental se basa en mejorar la alimentación materna fortificando la dieta con suplemento de ácido fólico, acción que pese a su reconocimiento a nivel mundial, en países Latinoamericanos como Colombia, no se implementa debidamente; otro elemento a tener presente es la evaluación de la historia de la familia con el árbol genealógico, las campañas de vacunación, el control de consumo de sustancias teratogénicas y de los procesos infecciosos durante el embarazo; un pilar fundamental es el diagnóstico *in útero*, que permite alertar a la familia y al equipo de salud para elegir la estrategia que permita minimizar el daño.

La prevención debe iniciarse desde antes del embarazo, con una buena planificación verificando antecedentes de las familias de origen de los padres a través del árbol familiar o genealógico, durante el embarazo con el control de alimentos y las dosis necesarias de ácido fólico y minerales, hábitos saludables y evitar contacto con sustancias o medicamentos potencialmente dañinos al feto, así como el control estricto de las enfermedades crónicas que padezca la madre, cuidados indispensables durante el parto y los exámenes pertinentes para detección de anomalías no aparentes.

El papel protagónico del médico pediatra es fundamental para lograr el objetivo de disminuir la prevalencia de las malformaciones congénitas y minimizar sus consecuencias.



DISEÑO METODOLÓGICO:

Tipo de estudio: Descriptivo. Retrospectivo de corte transversal.

Área de Estudio: Sala de Neonatología del Hospital Alemán Nicaragüense.

Período de estudio: Enero a Diciembre de 2018.

Población en estudio: Todos los Recién Nacidos atendidos en el Hospital Alemán Nicaragüense con diagnóstico de Malformaciones Congénitas en el período de estudio enero a diciembre de 2018.

Población: Corresponde a 86 casos de Malformaciones Congénitas reportados en el año 2018.

Muestra: No se aplicaron fórmulas estadísticas para el cálculo de la muestra; ya que se estudió el total de los casos.

Criterios de Inclusión:

- Nacidos vivos con diagnóstico de Malformación Congénita.
- Que tengan la ficha de RENIMAC con los datos completos.
- Ingresados a sala de neonatología.

Criterios de Exclusión:

- Nacidos vivos fuera del período de estudio.
- Que no tengan la ficha de RENIMAC con los datos completos.

Fuente de Información: La fuente de información es secundaria, a través de las ficha de notificación de casos o de la base de datos del sistema del Registro Nicaragüense de Malformaciones Congénitas (RENIMAC).



La información fue recolectada en una ficha que contiene las variables que permitió dar cumplimiento a los objetivos del estudio. Además se realizó revisión de expedientes clínicos de los casos y del registro de nacimientos del hospital.

Recolección y procesamiento de los datos:

1. Se realizó protocolo del estudio el cual fue corregido y presentado a los tutores.
2. Se solicitó autorización a la dirección de la unidad hospitalaria para la revisión de expedientes y recolección de la información.
3. Se procedió a realizar análisis de las variables.

Plan de Análisis:

1. Se procedió a realizar revisión y análisis de la ficha de registro de malformaciones congénitas.
2. Los datos se analizaron en el programa BM SPSS predictiveanalytics software 22.0.
3. Los resultados se presentan en tablas y gráficos de Excell.

Aspectos éticos:

Se solicitó autorización a la dirección del Hospital Alemán Nicaragüense para realizar el estudio y se garantizará la confidencialidad de los datos recolectados.



VARIABLE	DEFINICIÓN	ESCALA
Edad Materna	Edad en años cumplidos de la madre desde el nacimiento hasta el parto.	<19 años 20-34 años >35 años
Procedencia	Región geográfica de donde procede la madre.	Managua Tipitapa Ciudad Sandino Ticuantepe Otros
Atención Prenatales	Es el conjunto de acciones de salud que reciben las embarazadas.	Cero Uno a tres Cuatro a seis Seis o más
Lugar de atención del parto	Lugar o centro de atención donde la paciente dio a luz.	Hospital Centro de Salud Domicilio
Gestas previas	Número de veces que la mujer ha estado embarazada.	Una Dos Tres Cuatro o más.



Antecedentes Patológicos Personales.	Historia previa de enfermedades crónicas o gineco-obstétricas.	Diabetes Hipertensión arterial Epilepsia Asma Pre eclampsia
Enfermedades durante el embarazo actual	Problemas de salud, enfermedades o consumo de sustancias tóxicas durante el embarazo.	Pre eclampsia Eclampsia Toxoplasmosis Sífilis VIH Alcoholismo Toxicomanías.
Administración de Ácido Fólico.	Suplemento de ácido fólico durante el embarazo.	Si No

Edad Gestacional	Semanas de gestación desde la fecha de última menstruación hasta el parto.	22- 36 6/7 37-41 >42 SG
Sexo del RN	Características fenotípicas del Recién Nacido	Masculino Femenino Ambiguo



		NO determinado
Peso al nacer	Peso en gramos al momento del nacimiento.	<2500 grs 2500-4500 grs >4500 grs
Recién nacido vivo	Expulsión o extracción completa del cuerpo de la madre de un producto de concepción que, respire o dé cualquiera otra señal de vida.	Si No
Severidad de la malformación congénita	Mayor: compromete la vida del neonato y requiere atención médica especializada. Menor: no genera riesgo grave para salud del neonato. En la mayoría de los casos no requiere tratamiento médico, ni quirúrgico.	Mayor Menor
Número de Malformaciones.	Cantidad de Malformaciones detectadas al momento del nacimiento.	Única Múltiples
Tipo de Malformación Congénita.	Defecto morfológico de un órgano, parte del mismo o región del cuerpo que resulta de la alteración de un proceso de desarrollo desde su inicio.	Sistema Nervioso Central Faciales Cardiopatías Pulmonares Digestivas



		Genitales Músculo esqueléticas Otros
Condición de egreso	Es la condición del paciente al egreso de esta unidad hospitalaria.	Alta Traslado Fallecido



RESULTADOS.

El grupo de edad materna más frecuente fue el comprendido entre 20-34 años representando 56.4%, seguido de 15-19 años con el 23%. El 88.5% de las madres son originarias de Managua. El 47.7% de las madres son Bigesta y el 39.6% son Primíparas, el 12.7% tienen antecedentes de uno o más aborto y el 31.3% tienen antecedentes de cesárea anterior. (Tabla 1)

El 51.1% de las madres se realizó entre 2-4 controles prenatales, seguido de los que se realizaron entre 5-9 controles con 31.4%. El 83% de las madres no tenía antecedentes patológicos, el 2.3% tenía antecedentes de Hipertensión arterial y 3.4% tenía antecedentes de diabetes Mellitus. El 97% de los nacimientos fueron únicos y solo el 3% fueron nacimientos múltiples, (Tabla 2 y 3, Figura 1).

El 100% de las madres no tienen antecedentes registrados de abuso de sustancias tóxicas durante el embarazo, ni tampoco se registraron patologías como Toxoplasmosis, Sífilis o Enfermedad de Chagas. (Figura 2)

Predominó el sexo masculino representado el 59.3% de los casos, predominaron los recién nacidos a término comprendidos entre 37-40 semanas con 74.3%, seguido de los menores de 35 semanas con el 14%. En cuanto al peso de los recién nacidos los niños que pesaron entre 2500-4000 g representaron el 81% de los pacientes. (Tabla 3)

El 84.9% de los pacientes tuvo Apgar al primer minuto de 8-9, seguidos de Apgar 0-3 con 8.1%. A los cinco minutos de vida el 87.2% tuvo Apgar de 8-9, seguidos de 0-3 con 7%. (Tabla 3).

En cuanto a las malformaciones congénitas 73 (84.8%) pacientes presentaron malformaciones congénitas mayores y 13 (15.2%) pacientes presentaron malformaciones congénitas menores. Dentro de las malformaciones congénitas mayores el 67.5% fueron malformaciones únicas y el 32.5% restantes fueron malformaciones múltiples y dentro de las malformaciones menores las malformaciones únicas representaron el 83.3%. (Figura 2 y 3)

Las malformaciones congénitas más frecuentes fueron las cardiovasculares con 21 %, seguido de las del sistema nerviosos central con 17.4%, seguidas de las Osteomusculares y genitourinario con 13% cada uno y gastrointestinales con 9.8%. Las malformaciones faciales son las menos frecuentes (Tabla 4)



Con respecto a la condición de egreso de los pacientes tenemos que fallecieron 7 pacientes que representa el 8.1% del total de pacientes en estudio. (Tabla 5) Las causas de muerte más frecuentes son las malformaciones del SNC.

DISCUSIÓN.

En el presente estudio el cual pretende describir las características clínicas de los recién nacidos del servicio de neonatología del Hospital Aleman Nicaragüense en el cual durante el periodo de estudio nacieron 86 recién nacidos con malformaciones congénitas.

Al comparar nuestros datos con otros estudios realizados en Nicaragua encontramos que la distribución de las edades maternas fueron similares a las encontradas en nuestra investigación, Benavente en el 2016 encontró que las mujeres entre 20-34 años predominaron en un 68%, seguido de las madres < 20 años con 20.5%. En nuestro estudio las edades maternas que encontramos predominaron las madres con edades comprendidas entre 20-34 años con un 56%. Sin embargo, el 44% restante corresponde a edades extremas, lo que coincide con lo encontrado con Nazir H en Chile, el cual reporta que las mujeres menores de 20 años y mayores de 39 años producen el 55,8% de los RN malformados. Es decir estos pequeños grupos de mujeres de edades extremas concentran más de la mitad de los niños con malformaciones congénitas. Es importante destacar que a medida que aumenta el promedio de edad materna, también aumenta el riesgo de tener un hijo con síndrome de Down y de otras trisomías, como 13 y 18. El riesgo de tener un hijo con trisomía 21 va aumentado de 1 en 600 nacimientos en el grupo de 20 a 29 años a 1/164 nacimientos en el grupo de 35 a 39 años y 1/33,1 nacimientos en el grupo de mujeres mayores de 39 años. Se ha encontrado que las malformaciones del sistema gastrointestinal ($p = 0,02$), malformados múltiples y síndrome de Down ($p = 0,03$) fueron más frecuentes entre las mujeres de edad mayor y que las malformaciones craneofaciales y gastrosquisis fueron más frecuentes entre las madres adolescentes.

En cuanto al número embarazos previos encontramos que el 16% de las madres eran Primigesta, y el 84% restante ya tenían uno o más embarazos previos esto concuerda con lo encontrado por Mailé Santos, el cual encontró que las madres secundíparas tenían 1.7 veces más riesgo de tener un hijo con malformaciones congénitas lo cual fue estadísticamente significativo. Está bien documentado que hay afecciones que aparecen según aumenta el número de gestaciones, algunas



relacionadas con la edad y otras con las enfermedades que se asocian a la multiparidad de las gestantes. Ejemplo de ello lo constituyen patologías de tipo digestivo como el onfalocele, donde la historia gestacional en ascenso, se ha asociado con esta afección.²¹ Por su parte Canals y Cavada incluyen entre los factores asociados a los defectos congénitos el número de embarazos maternos; en su estudio, las gestantes con historia obstétrica mayor a dos gestaciones se vieron más afectadas que las de menor número de embarazos.²⁰ Un aspecto que pudiera influenciar este resultado sería que el aumento de la paridad materna va en relación con la edad, es difícil discernir si realmente lo que está influyendo es la paridad o que los últimos nacimientos coinciden con madres de mayor edad.

En nuestro estudio encontramos que el 83 % de los pacientes no presentaron ninguna patología crónica asociada, del 17% restante las patologías que predominaron fue la Hipertensión arterial y la diabetes mellitus. Acosta y Mullings en su estudio “Caracterización de malformaciones congénitas en recién nacidos vivos”, encontraron predominio de la diabetes mellitus y el asma bronquial en la población materna. Resultados que coinciden con otros estudios realizados en Cuba, que relacionan además a la hipertensión arterial. La diabetes produce alteraciones cerebrales, el mecanismo teratogénico es aún desconocido, pero interviene la alta concentración de radicales libres, alteración en el metabolismo de las prostaglandinas, glicosilación de proteínas y múltiples mutaciones en el ADN.

Prevaleció el sexo masculino con un 59.1%, coincidiendo con la literatura internacional, y con lo encontrado en estudios realizados en Nicaragua, Salgado A, en el 2012 en el servicio de Neonatología del Hospital Carlos Roberto Huembés, encontró que predominó el sexo masculino en un 59%. Lo anterior está respaldado por la Neonatología de Avery que documenta que los varones son más vulnerables para nacer con malformaciones congénitas.

La edad gestacional que predominó en nuestro estudio fue la de 37-40 semanas, en un 74.3%, lo cual coincide con lo encontrado en otras salas de neonatología de nuestro País, Como el Hospital Carlos Roberto Huembés y el Hospital Fernando Vélez Paiz en el cual predominaron los recién nacidos con 37-41 semanas de gestación.

Entre las malformaciones congénitas fueron clasificadas en malformaciones congénitas Mayores y menores, en nuestro estudio predominó las malformaciones congénitas mayores en un 85%, y



dentro de ellas predominó las malformaciones únicas en un 67.5%, coincidiendo con lo encontrado con Benavente en el 2016, la cual encontró un 83% fueron clasificadas como malformaciones congénitas mayores, sin embargo en estas el 48% de las malformaciones fueron múltiples en un 48%, la cual se deba probablemente a que la muestra en nuestro estudio es mayor en comparación con lo reportado por Benavente en 2016.

Dentro de las malformaciones congénitas que observamos las más frecuentes fueron las cardiovasculares (21.5%), seguido malformaciones del sistema nervioso central en un 17.4% y posteriormente las genitourinarias y osteomusculares en un 13% respectivamente. Lo encontrado coincide con lo reportado por Salinas H, en Chile, los cuales en su estudio reportan predominio de malformaciones cardíacas seguidas de malformaciones del sistema nervioso central. En dos previos estudios en el Hospital Alemán Nicaragüense uno realizado en el 2010 predominaron las anomalías del SNC y en el 2016 predominaron las anomalías congénitas osteomusculares seguidas de las del sistema nervioso central. El aumento en el reporte de malformaciones cardíacas en nuestro estudio en comparación con estudios realizados en el mismo hospital, se debe probablemente a que se ha mejorado la gestión para la evaluación y seguimiento por parte de cardiología pediátrica en los bebés recién nacidos del servicio de neonatología.

La mortalidad de los recién nacidos con malformaciones congénitas en nuestro estudio fue de 8.1%, la cual es baja en comparación con otros estudios realizados en Nicaragua, los cuales reportan mortalidad asociada a malformaciones congénitas que van desde 14% en el Hospital Fernando Vélez Paiz, hasta 26% en el Hospital Departamental de Chinandega, esta disminución en la mortalidad en comparación con los estudios citados quizás se deba, a que la mayoría de las malformaciones que se reportaron en nuestro estudio fueron malformaciones que no comprometen la vida de los pacientes.

La tasa de mortalidad asociada a malformaciones congénitas en nuestro hospital fue de 1.1 fallecidos por cada 1,000 nacidos, considerando que la tasa de mortalidad neonatal en el año 2018 es de 7.5/1000 nacidos vivos, las muertes por malformaciones congénitas representan el 14% del total de la mortalidad neonatal reportada durante el año 2018.



CONCLUSION.

- El grupo de edad materna más frecuente fue el comprendido entre 20-34 años representando 56.4%, El 88.5% de las madres son originarias de Managua. El 47.7% de las madres son Bigesta y el 39.6% son Primíparas, el 12.7% tienen antecedentes de uno o más abortos y el 31.3% tienen antecedentes de cesárea anterior.
- El 51.1% de las madres se realizó entre 2-4 controles prenatales. %. El 83% de las madres no tenía antecedentes patológicos. El 97% fueron nacimientos únicos.
- Predominó el sexo masculino representado el 59.3% de los casos, predominaron los recién nacidos a término comprendidos entre 37-40 semanas con 74.3. el 81% de los pacientes pesaron entre 2500-4000 gramos. El 84.9% de los pacientes tuvo Apgar al primer minuto de 8-9, A los cinco minutos de vida el 87.2% tuvo Apgar de 8-9
- En cuanto a las malformaciones congénitas 73 (84.8%) pacientes presentaron malformaciones congénitas mayores y 13 (15.2%) pacientes presentaron malformaciones congénitas menores.
- Las malformaciones congénitas más frecuentes fueron las cardiovasculares con 21 %, seguido de las del sistema nervioso central con 17.4%.
- Con respecto a la condición de egreso de los pacientes tenemos que fallecieron 7 pacientes que representa el 8.1% del total de pacientes en estudio.



RECOMENDACIONES.

- Mejorar la calidad de atención del control prenatal haciendo énfasis en pacientes con factores de riesgo y garantizar un adecuado llenado de la historia clínica perinatal.
- Orientar a las mujeres en edad fértil sobre los agentes teratogénico y sus efectos sobre el recién nacido, iniciando desde la captación del embarazo y seguimiento en los controles prenatales.
- Mejorar el registro de los datos maternos en las unidades de salud, a través del correcto llenado de la HCP y que se investiguen más factores de riesgo dirigidos a la prevención de las Malformaciones Congénitas.
- Realizar tamizaje neonatal de rutina a todos los recién nacidos para detectar alteraciones o defectos del metabolismo y cromosomopatías.
- Realizar analíticos para identificar factores de riesgos de forma específica y de esta manera contribuir al descenso en la incidencia de mal formaciones congénitas



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 2009.
3. Carmona RH. The global challenges of birth defects and disabilities. Lancet 2005; 366:1142–1144.
4. Manual de Procedimientos para la Vigilancia Epidemiológica de los Defectos del Tubo Neural. México. Marzo 2005. En MINSA Nicaragua. Manual operativo para el registro nicaragüense de malformaciones congénitas. Normativa-001. Disponible www.minsa.gob.ni. Managua, Mayo 2009.
5. Bermejo Sánchez. Frecuencia de defectos congénitos al nacimiento en España y su comportamiento temporal. Causas de las variaciones en las frecuencias. SEMERGEN. 2010;36(8):449-455.
6. Eduardo Navarrete Hernández, Sonia Canún Serrano, Aldelmo E. Reyes Pablo, María del Carmen Sierra Romero, Javier Valdés Hernández: Prevalencia de malformaciones congénitas registradas en el certificado de nacimiento y de muerte fetal. México, 2009-2010. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex. vol.70 no.6 México nov./dic. 2013.
7. ECLAMC, Universidade Federal de Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil, Argentina. castilla@centrion.com.br. 2004; 7 (2-3): 76-94.
8. **Julio Nazer H, Lucía Cifuentes O. Prevalencia al nacimiento de malformaciones congénitas en las maternidades chilenas participantes en el ECLAMC en el período 2001-2010.** Rev. méd. Chile vol.142 no.9 Santiago set. 2014.
9. Ramírez-Cheyne, Julián; Pachajoa, Harry; Ariza, Yoseth; Isaza, Carolina; Saldarriaga, Wilmar. Defectos congénitos en un hospital de tercer nivel en Cali, Colombia. *Rev Chil Obstet Ginecol*; 80(6): 442-449, dic. 2015. Tab



10. Gili JA¹, Poletta FA^{1,2}, Giménez LG¹, Pawluk MS¹, Campaña H¹, Castilla EE^{1,2}, López-Camelo JS: Descriptive analysis of high birth prevalence rate geographical clusters of congenital anomalies in South America. Birth Defects Res A ClinMolTeratol. 2016 Apr;106(4):257-66.
11. Barboza-Argüello, M., & Umaña-Solís, L. (2008). Análisis de diez años de registro de malformaciones congénitas en Costa Rica. *Acta Médica Costarricense*, 50 (4), 221-229.
12. HeymannPeñate. Perfil clínico epidemiológico y factores asociados a las Malformaciones Congénitas mayores en el Hospital Materno Infantil de enero a julio 2011. Universidad del Salvador. 2011.
13. Bojorge E. Prevalencia y factores asociados a los defectos congénitos en el servicio de neonatología del Hospital Fernando Vélez Paiz, 1 de enero al 31 de diciembre del 2003. Managua: UNAN-Managua. Tesis (Especialista en Pediatría). 2004.
14. 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.
15. Gutiérrez Manzanares Carlos. Comportamiento epidemiológico de las malformaciones congénitas en el Hospital Alemán Nicaragüense en el periodo comprendido de enero a diciembre. UNAN Managua. Diciembre 2010.
16. Orozco y cols. Malformaciones congénitas y sus factores concurrentes en niños nacidos en el Hospital Alemán Nicaragüense en el periodo Enero – diciembre 2010. UNAN Managua. 2011.
17. Benavente Ellin. Comportamiento epidemiológico de las Malformaciones Congénitas en la sala de Neonatología del Hospital Alemán Nicaragüense durante Julio 2015 a enero 2016. UNAN Managua. Enero 2016.



18. OMS. Anomalías Congénitas Nota Descriptiva N° 370. 2015. Obtenido de <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/es/>
19. Sierra, B., & Mallafre, J. Protocolos de Obstetricia y medicina perinatal del Instituto Universitario Dexeus (5ta ed.) Elsevier. 2015. Obtenido de <https://www.redlagrey.com/files/Protocolos.de.Obstetricia.y.Medicina.Perinatal.pdf>
20. Rojas, M., & Walker, L. Malformaciones Congénitas: Aspectos Generales y Genéticos. *International Journal Morphology*, 30(4), 1256-1265. 2012 Obtenido de <http://www.scielo.cl/pdf/ijmorphol/v30n4/art03.pdf>
21. Poletta F, G. J. (enero de 2014). Latin American Collaborative Study of Congenital Malformations (ECLAMC): a model for health collaborative studies. *PubMed*, 17(2), 61-71. Obtenido de <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24457546>.
22. Martínez-Frías, M. Características generales de los defectos congénitos, terminología y causas. *Sermegen*, 36(3), 135-9. 2010. Obtenido de <http://www.elsevier.es/es-revista-sermegen-medicina-familia-40-articulo-caracteristicas-generales-los-defectos-congenitosS1138359310000572>.
23. Montalván, L. (2014). *Investigacion de malformaciones congénitas humanas en el Hospital del niño Dr. Francisco de Ycaza Bustamante*. Obtenido de <http://dspace.ucacue.edu.ec/bitstream/reducacue/6575/1/Investigaci%C3%B3n%20de%20malformaciones%20cong%C3%A9nitas%20humanas%20en%20el%20Hospital%20del%20Ni%C3%B1o%20Dr.%20Francisco%20de%20Ycaza%20Bustamante%20durante%20el%20per%C3%ADodo%20enero%20-%20dici>
24. Cordova, F. Malformaciones congénitas en Recién Nacido del servicio de Neonatología del Hospital José Carrasco Arteaga 2012-2014. *Revista Médica HJCA*, 7(2), 128-133. Julio 2015. Obtenido de <http://www.revistamedicahjca.med.ec/ojs/index.php/RevHJCA/article/view/28>.
25. Rojas, M., & Walker, L. Malformaciones Congénitas: Aspectos Generales y Genéticos. *International Journal Morphology*, 30(4), 1256-1265. 2012. Obtenido de <http://www.scielo.cl/pdf/ijmorphol/v30n4/art03.pdf>



26. Mazzi, E. (2015). Defectos Congénitos. *Revista Bolivariana de Pediatría*, 54(3).
Obtenido de
a. http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1024-06752015000300006
27. Acosta, B.-L. M. Malformaciones congénitas asociadas a agrotóxicos. *Pediatría (Asunción)*, 34(2).2017. Obtenido de
http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1683-98032007000200002
28. Vuloup-Fellous, C. Infecciones materno-fetales de origen viral. *Acta Bioquímica Latinoamericana*, 42(3). 2008. Obtenido de
http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0325-29572008000300006
29. Benítez, S., Barreto, C., & Duro, E. (junio de 2017). Relación entre sobrepeso y obesidad materna con cardiopatías congénitas. Estudio retrospectivo caso-control en el área norte de Buenos Aires. *Perinatología y Reproducción Humana*, 31(2), 73-77. Obtenido de <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S018753371730050X>
30. Rapaport, L. (junio de 2017). *Asocian la obesidad materna con un aumento del riesgo de malformaciones congénitas*. Obtenido de <https://uk.news.yahoo.com/asocian-la-obesidad-materna-con-un-aumento-del-140000740.html>
31. Gorospe, L., Ayala, a., & Fernández-Méndez, M. (2016). Asociación de tres anomalías del desarrollo pulmonar en un adulto. *Archivos de Bronconeumonía*, 52(2), 113-114. Obtenido de <http://www.archbronconeumol.org/es/asociacion-tres-anomalias-del-desarrollo/articulo/S0300289615000599/>
32. Motta et al. (2008). Malformaciones congénitas del sistema urinario: abordaje radiológico y por imagen con análisis de la terminología. *Anales de Radiología de México*, 4, 259-278. Obtenido de <http://www.medigraphic.com/pdfs/anaradmex/arm-2008/arm084h.pdf>
33. Muñoz, H., Copadob, Y., Muñoz, G., & Díaz, C. (julio de 2016). Malformaciones de la pared abdominal. *Revista Médica Clínica Las Condes*, 27(4), 499-508oz. Obtenido de <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864016300591>



34. Subirana, M., Oliver, J., & Zunzunegui, J. (2012). Cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas: del feto al adulto. *Revista Esp Cardiología*, 65(1), 50-58. Obtenido de <http://www.revespcardiol.org/es/cardiologia-pediatica-cardiopatias-congenitas-del/articulo/90093460/>
35. Sorolla, J. (enero de 2010). Anomalías Craneofaciales. *Revista Médica Clínica Las Condes*, 21(1), 5-15. Obtenido de <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864010705009>
36. Ugarte, P. (junio de 2010). Malformaciones Congénitas Músculo Esqueléticas. *Horizonte Médico. Universidad de San Martín de Porres, Perú*, 10(1), 60-67. Obtenido de <http://www.redalyc.org/pdf/3716/371637119009.pdf>
37. Bernal, J., & Zarante, I. (2009). Malformaciones y anomalías congénitas: impacto y futuro. *Revista Biomédica*, 29(1). Obtenido de <https://www.revistabiomedica.org/index.php/biomedica/article/view/34/326>

ANEXOS



Características generales.	N°	%
Edad materna.		
<15 años.	3	3.4
15-19 años	20	23
20-34 años	48	56.4
35-45 años	15	17.2
Total	86	100
Procedencia		
Managua	76	88.5
Tipitapa	4	4.6
San Francisco Libre	4	4.6
Ticuantepe	2	2.3
Total	86	100

Tabla 1:
Características

generales de las madres de recién nacidos con malformaciones congénitas en el servicio de Neonatología del hospital Alemán Nicaragüense. Período enero a diciembre de 2018.

Características	N°	%
Gestas		
Primigesta	14	16.3



Bigesta	41	47.7
Trigesta	9	10.5
Multigesta	22	25.5
Total	86	100
Paras.		
Ninguno	34	39.6
Uno	27	31.3
Dos	7	8.1
>3	18	21
Total.	86	100
Aborto		
Si	11	12.7
No	75	87.3
Total	86	100
Cesárea		
Si	27	31.3
No	59	68.7
Total	86	100

Fuente: Expediente clínico

Tabla 2: Consultas prenatales de las madres de recién nacidos con malformaciones congénitas en el servicio de neonatología del hospital alemán nicaragüense. Período enero a diciembre de 2018

CONSULTAS PRENATALES	N	%
0	7	8.1
1	8	9.3
(2 - 4)	44	51.1
(5 - 9)	27	31.4
Total.	86	100

Fuente: Expediente Clínico.

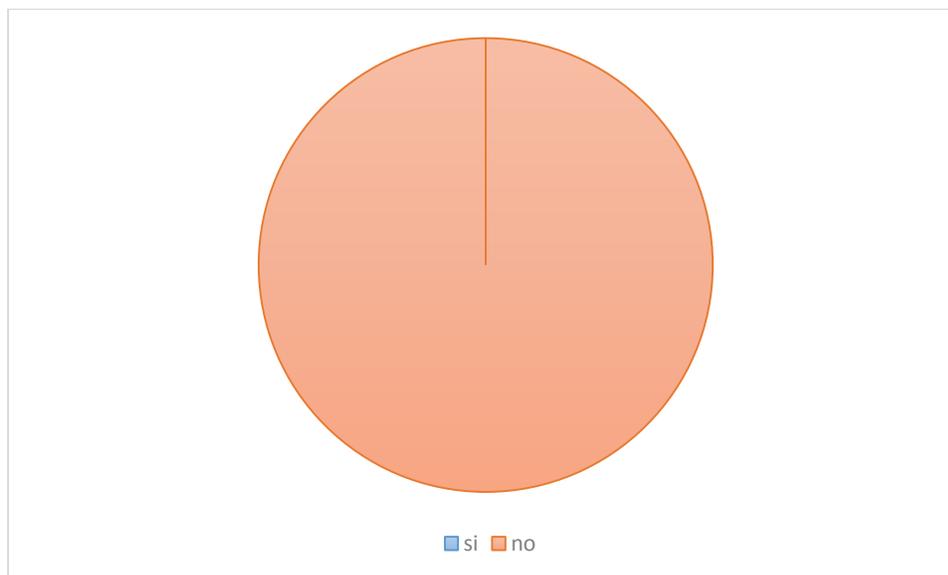
Tabla 3: Antecedentes Patológicos de las madres de recién nacidos con malformaciones congénitas en el Servicio de Neonatología del hospital Alemán Nicaragüense. Período enero a diciembre de 2018.



PATOLOGIA.	N	%
Ninguna	69	83.1
Hipertensión previa	2	2.4
Preeclampsia	5	5.8
Eclampsia	0	0
Diabetes	3	3.4
Infección urinaria	4	4.7
Restricción crecimiento fetal	1	1.2
Rotura prematura membranas	2	2.4
Total	86	100

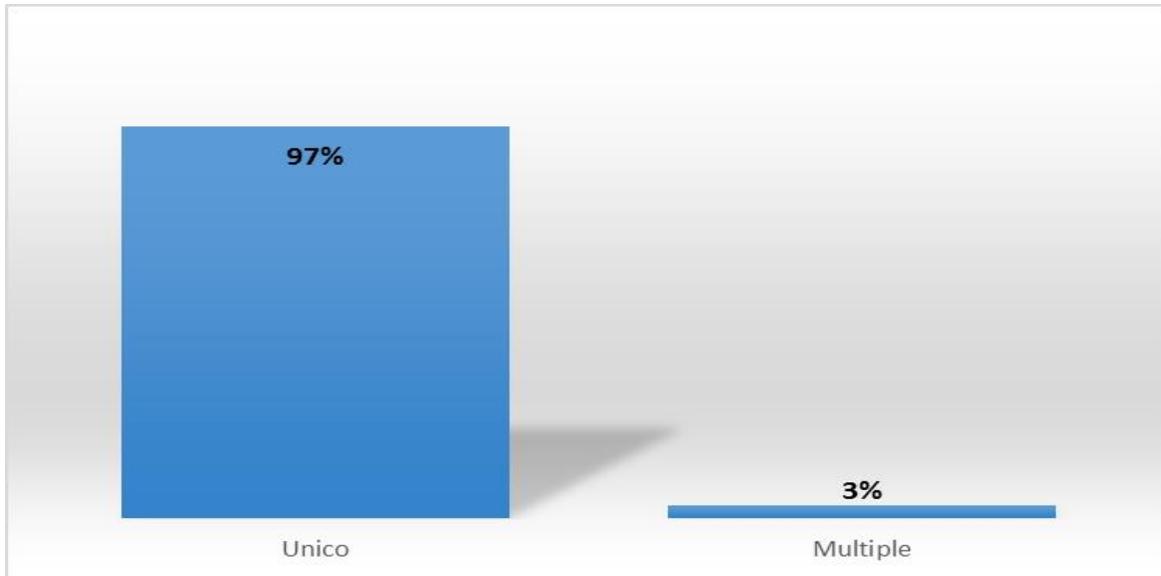
Gráfico 1.

Antecedentes de consumo de sustancias toxicas en las madres con niños que presentaron Malformaciones Congénitas en la sala de neonatología Hospital Alemán Nicaragüense



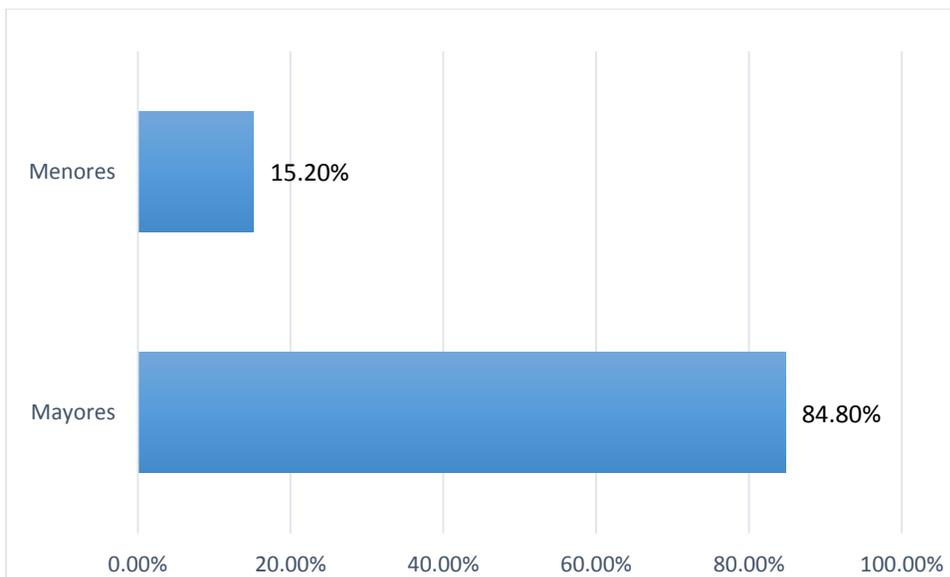
Fuente: Expediente clínico

Figura 1: Tipo de Nacimiento de los Recién Nacidos con Malformaciones Congénitas en el servicio de Neonatología del Hospital Alemán Nicaragüense. Período enero a diciembre de 2018.



Fuente: Expediente Clínico.

Figura 2. Número de Malformaciones Congénitas.



Fuente: Expediente Clínico.

Tabla 3: Características clínicas de recién nacidos con malformaciones congénitas en el servicio de Neonatología del Hospital Alemán Nicaragüense. Período enero a diciembre de 2018.

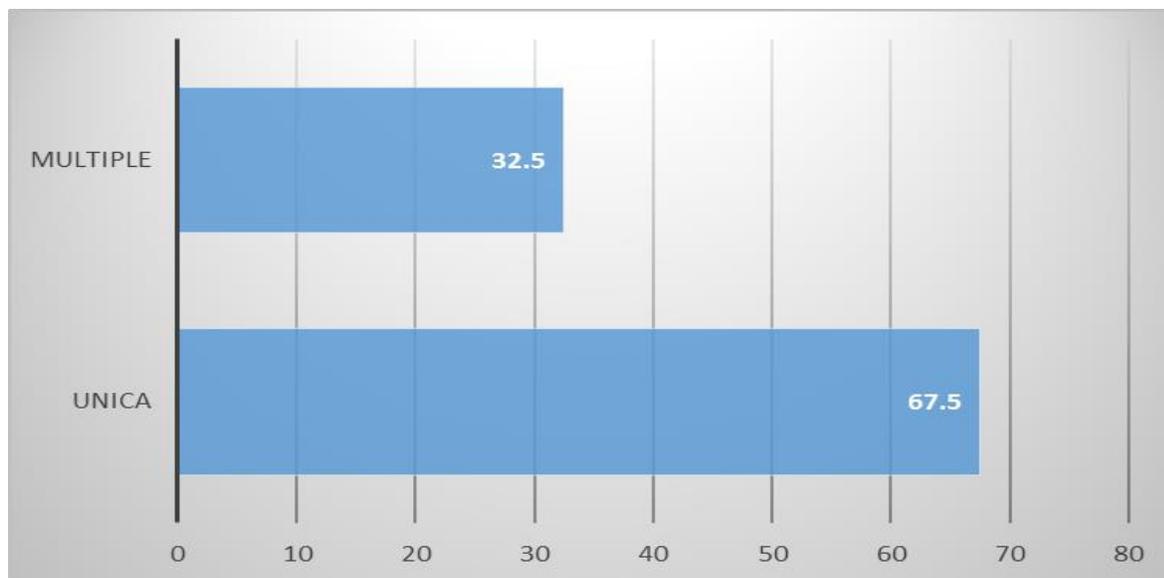


Características	N	%
Sexo		
Hombre	51	59.3
Mujer	35	40.7
Total	86	100
Edad Gestacional		
< 35	12	14
35-37	7	8.2
37-40	64	74.3
>40	3	3.5
Total	86	100
Peso		
< 2500	10	12
2500-3999	70	81
>4000	6	7
Total.	86	100
Apgar 1 minuto		
0-3	7	8.1
3-7	6	7
8-9	73	84.9
Total.	86	100
Apgar 5 minuto		
0-3	6	7
3-7	5	5.8
8-9	75	87.2
Total.	86	100

Fuente: Expediente Clínico.



Figura 2: Malformaciones congénitas mayores de los recién nacidos con malformaciones congénitas en el servicio de neonatología del hospital alemán nicaragüense. Período enero a diciembre de 2018.



Fuente: Expediente clínico

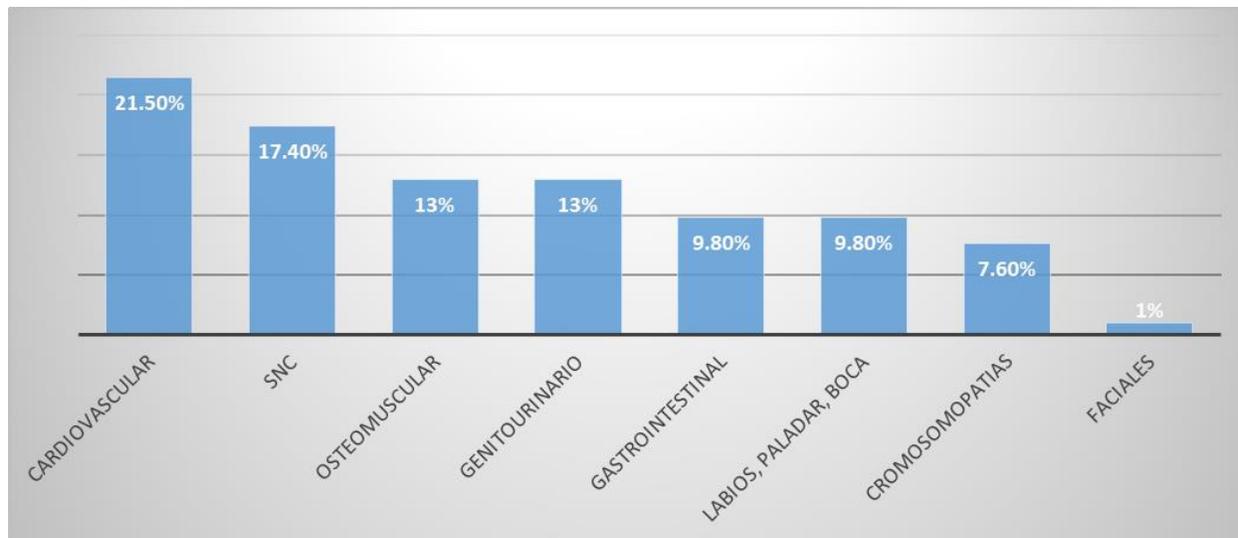
Tabla 4: Tipo de Malformación Congénita de los recién nacidos con Malformaciones Congénitas en el servicio de Neonatología del Hospital Alemán Nicaragüense. Período enero a diciembre de 2018.

Malformación.*	N	%
Cardiovascular.	29	21.5
Cromosomopatías.	7	7.6
SNC	16	17.4
Gastrointestinal.	9	9.8
Osteomuscular	12	13
Genitourinarias	7	13
Faciales(orejas, cara,)	5	5.4
Labios, boca, Paladar.	6	9.8
Otros	1	1
Total	92	100

*Total de malformaciones (cada recién nacido pudo haber presentado más de una malformación congénita)



Figura 4: Tipo de malformación congénita de los recién nacidos con Malformaciones Congénitas en el servicio de Neonatología del Hospital Alemán Nicaragüense. Período enero a diciembre de 2018.



Fuente: Expediente Clínico.

Tabla 5: Causa de muerte de los recién nacidos con Malformaciones Congénitas en el servicio de Neonatología del Hospital Alemán Nicaragüense. Período enero a diciembre de 2018.

DEFECTOS CONGÉNITOS	N	%
Onfalocele gigante	1	14.2
Anencefálicos	2	29
Hipoplasia pulmonar	1	14.2
Atresia esofágica	1	14.2
Ventrículo único	1	14.2
Tetrallogía de Fallot	1	14.2
TOTAL	7	100

Fuente: Expediente clínico.



FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS.

Comportamiento clínico y epidemiológico de las malformaciones congénitas en el servicio de neonatología del hospital alemán nicaragüense. Período enero a diciembre de 2018.

Número de Ficha_____.

Expediente_____.

I. DATOS GENERALES.

A. Datos Maternos:

1. Edad_____

2. Procedencia: Urbano____. Rural: ____

3. Escolaridad materna:

Primaria ____ Secundaria ____ universitaria _____ Ninguna_____.



B. Antecedentes Gineco-Ostétricos.

1. G:____ P:____ A:____ C:_____.
2. Atenciones Prenatales: Ninguno____ Uno a tres____ Cuatro a seis____ siete o más_____.
3. Lugar de atención del parto:
Hospital_____ Centro de Salud_____ Domicilio_____.
4. Antecedentes Patológicos Personales:
HTA____ Diábetes____ Epilepsia____ Asma____ Otras_____.

C. Factores de riesgo.

1. Enfermedades durante el embarazo: Ninguna____
Pre-eclampsia____ Eclampsia____ Toxoplasmosis____ VIH____ Sífilis____
Otras_____.
2. Hábitos Maternos: Alcohol____ Tabaco____ Drogas_____.
3. Administración de Ácido Fólico: Si____ No_____.
4. Antecedentes de hijos con Malformaciones congénitas. Si____ No_____.
5. Fármacos durante el embarazo: No____ Si____ Cuál?_____

D. Datos del Recién Nacido.

1. Nacido Vivo: Si____ No_____. 2. Sexo: _____.
3. Peso_____.
4. Edad Gestacional (CAPURRO):_____. 5. APGAR_____.



6. Clasificación de la Malformación Congénita. Mayor _____ Menor _____.

7. Número de Malformaciones: Única _____. Múltiple _____.

8. Tipo de Malformación Congénita:

SNC _____

Faciales _____

Oculares _____

Síndromes _____

Pulmonares _____

Cardíacas _____

Digestivas _____

Genitales _____

Musculo-esqueléticos _____

Piel _____

Otras _____

E. Morbilidades Asociadas:

Asfixia Neonatal _____

Sepsis Neonatal _____

Trastornos Metabólicos _____.

Otras _____.

F. Condición de Egreso:

Alta _____.



Comportamiento clínico y epidemiológico de las Malformaciones Congénitas. HAN.

Fallecido_____.

Traslado_____.