

R.D/37
A58

UNIVERSIDAD DE LOS ANDES
FACULTAD DE MEDICINA
INSTITUTO AUTÓNOMO HOSPITAL UNIVERSITARIO DE LOS ANDES
POSTGRADO DE CIRUGÍA PEDIÁTRICA

FRECUENCIA DE MALFORMACIONES CONGENITAS EN EL SERVICIO DE CIRUGIA PEDIATRICA DEL I.A.H.U.L.A., MERIDA-VENEZUELA. ENERO 2010 A DICIEMBRE 2011

Autor:

Dr. Juan Manuel Alvarez Carrascal

Tutor:

Dra. Yoleida Jáuregui

Co- tutor:

Dr. Jesús Leal

Mérida, 2012

FRECUENCIA DE MALFORMACIONES CONGENITAS EN EL SERVICIO DE CIRUGIA PEDIATRICA DEL I.A.H.U.L.A., MERIDA-VENEZUELA. ENERO 2010 A DICIEMBRE 2011

TRABAJO ESPECIAL DE GRADO PRESENTADO POR EL MÉDICO CIRUJANO *JUAN MANUEL ALVAREZ CARRASCAL*, CI: E: 88227948, ANTE EL CONSEJO DE LA FACULTAD DE MEDICINA DE LA UNIVERSIDAD DE LOS ANDES, COMO CREDENCIAL DE MÉRITO PARA LA OBTENCIÓN DEL GRADO DE CIRUJANO PEDIATRA.

Autor:

Dr. Juan Manuel Alvarez Carrascal.

Médico Cirujano.

Médico Residente del cuarto año del Postgrado de Cirugía Pediátrica de la Universidad de los Andes.

(Sede: Instituto Autónomo Hospital Universitario de los Andes. Mérida, Venezuela)

Tutor:

Dra. Yoleida Jáuregui.

Médico Cirujano. Pediatra, Cirujano Pediatra. Cirujano de tórax Infantil.

Coordinadora del Postgrado de Cirugía Pediátrica del I.A.H.U.L.A.

Profesor Asistente de la Facultad de Medicina de la Universidad de Los Andes.

www.bdigital.ula.ve

Co-Tutor:

Dr. Jesús Leal.

Médico Cirujano. Cirujano Pediatra.

Profesor Asistente de la Facultad de Medicina de la Universidad de Los Andes.

Adjunto del Servicio de Cirugía Pediátrica del Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes.

Mérida, Venezuela.

SITIO Y FECHA DE REALIZACIÓN DEL ESTUDIO: Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes, Mérida, Estado Mérida. Enero 2010 a Diciembre 2011.

AGRADECIMIENTO

A Dios todopoderoso, quien ha sido luz en todo momento de dificultad.

A mi Madre Maritza, por su apoyo incondicional en estos largos años de carrera.

A mi Hijo Juan Sebastián por haber sido motor impulsador en los momentos de desfallecimiento.

A mi Esposa por su compañía.

A mi Padre y Hermanos por sus palabras de aliento

A mis mentores, mis Profesores, a mi tutor Dra. Yoleida Jáuregui y a mi co-tutor Dr. Jesús Leal, por apoyarme y ayudarme en la realización del presente trabajo.

INDICE

1. Introducción.....	8
1.1. Objetivos.....	15
2. Metodología.....	17
3. Resultados.....	23
4. Discusión.....	41
5. Conclusiones.....	50
6. Bibliografía.....	54
7. Anexos.....	57

RESUMEN

En nuestra institución no se cuenta con estudios acerca de datos estadísticos de la frecuencia con que se presentan las malformaciones congénitas, y aunque hacer una investigación de varios años es una tarea dispendiosa, nos hemos dado a la tarea de investigar este tipo de patologías en el período de enero de 2010 a diciembre de 2011, incluyéndose todas aquellas patologías que fueron susceptibles de ser corregidas quirúrgicamente por el servicio de cirugía pediátrica.

Se estudiaron un total de 86 pacientes en este periodo de tiempo, con una gran variedad de patologías, por lo que se hizo necesario agruparlas en 6 grupos, (patología de diafragma y tórax, patología de la pared abdominal, patología del piso pélvico, patología intestinal, linfangioma, patología gonadal), observándose un predominio de las patologías intestinales, con 26 pacientes del total estudiado (30.23 %); seguido por las patologías de la pared abdominal, con 24 pacientes (27.9%); en tercer lugar las patologías del diafragma y tórax, con 19 pacientes del grupo total (22.09%). Por último, patologías del piso pélvico, linfangioma y patología gonadal (12.79%; 3.48% y 3.48% respectivamente).

Se halló un predominio del sexo femenino, con un total de 49 pacientes (57.0%). La mortalidad alcanzó el 38.4%, equivaliendo este dato a 33 pacientes.

Podemos inferir que las causas de la mortalidad son de etiología multifactorial, como son las malformaciones congénitas asociadas, infecciones nosocomiales y procesos respiratorios, similar a estudios reportados en la literatura.

Palabras claves: Malformaciones congénitas, patología intestinal, patología del diafragma y tórax, patología del piso pélvico.

ABSTRACT

In our institution there is no statistical studies on the frequency of congenital malformations are presented, and although an investigation of several years is a consuming task, we have taken on the task of investigating this type of pathology in the period January 2010 to December 2011, including all the pathologies that were likely to be corrected surgically by the pediatric surgery-department.

We studied a total of 86 patients in this period of time, with a variety of conditions, so it was necessary to group them into six groups (diaphragm and chest pathology, pathology of the abdominal wall, pelvic floor pathology, pathology intestinal lymphangioma, gonadal pathology), showing a predominance of intestinal diseases, with 26 total patients studied (30.23%), followed by diseases of the abdominal wall, with 24 patients (27.9%), and thirdly the diaphragm and chest diseases, 19 patients of the total group, (22.09%). Last, pelvic floor disorders, lymphangioma and gonadal pathology (12.79%, 3.48% and 3.48% respectively).

We found a female predominance, with a total of 49 patients (57.0%). The mortality reached 38.4%, equaling this figure to 33 patients.

We can infer that the causes of mortality are multifactorial etiology, such as congenital malformations associated, nosocomial infections and respiratory processes, similar to studies reported in the literature.

Keywords: Congenital malformations, intestinal pathology, pathology of the diaphragm and chest, pelvic floor pathology.

INTRODUCCIÓN

Es conocido que las malformaciones congénitas han fascinado a la humanidad por siglos, iniciando nuestro recorrido por la historia, en un principio los babilonios, consideraban que el nacimiento de hijos anormales tenía un valor predictivo para los asuntos económicos y políticos del país¹.

En la cultura griega, las anomalías congénitas y las deformidades constituían los modelos de algunas figuras mitológicas como el ciclope Polifemo entre otros, y eran atribuidos a causas naturales, accidentes de la naturaleza o relaciones de seres humanos con demonios, brujas, y otros elementos malignos; considerados como augurios de acontecimientos futuros¹.

El término teratología (terato: monstruo, logía: estudio) usado por primera vez por Geoffroy St. Hilaire en 1832 en su libro subtulado *Traité de tératologie*¹.

Con el tiempo se fueron dando nuevas hipótesis acerca de las causas de las malformaciones, siendo sugerida la causa de tipo biológica descrita por Harvey en 1651, refiriendo que algunas anomalías como es el paladar hendido y la hernia umbilical podrían explicarse por una interrupción repentina de determinados procesos del desarrollo¹.

Ambroise Paré (1510 – 1590) dedicó una sección en su *Chirurgie* publicado en 1579, a los “monstruos y prodigios”. A lo largo de su vida observó un gran número de neonatos que venían con anomalías físicas. Paré, considerado no solo el padre de la cirugía francesa sino también el impulsador de las teorías multifactoriales en las anomalías congénitas, creía

en la multiplicidad de factores etiológicos que podrían desencadenar la presencia de alteraciones teratogénicas en los recién nacidos¹.

En el siglo XVIII, Abraham Trembley de Ginebra, produjo cambios importantes en los conceptos de la embriología experimental, teratología, y biología¹.

El redescubrimiento de las leyes de Mendel, y el hallar que algunas anomalías congénitas son transmitidas de padres a hijos, llevo a que se dieran avances en el campo genético, demostrando la existencia de anomalías cromosómicas que eran heredadas por las futuras descendencias¹.

Es así que diversos agentes ambientales, como es la exposición a agentes infecciosos (virus, bacterias), la deficiencia de vitaminas y el uso de algunos medicamentos o fármacos, han sido implicados a lo largo de la historia en la etiología de las malformaciones congénitas¹:

Como se puede ver la historia de las malformaciones congénitas está marcada por eventos que han hecho que se formen asociaciones de causa – efecto entre una anomalía específica y un agente causal, donde encontramos deformidades ante la supresión de algunas sustancias o la exposición ante algún agente teratogénico, como ejemplo de ello tenemos:

- En 1933, Hale, observó que las crías de cerdas sin vitamina A, nacían sin ojos.
- En 1941 con la epidemia de rubéola, Gregg, observó que los embriones expuestos al virus tenían anomalías tales como: cataratas, defectos cardíacos, sordera y retraso mental.

- En 1960 Lenz descubre la Talidomida, sedante suave utilizado en las mujeres, la cual provocaba anomalías características en las extremidades¹.

Desde 1950 el médico escocés Sir Lan Donald, introduce la ecografía en la obstetricia como ayuda diagnóstica prenatal, convirtiéndose desde entonces en una herramienta indispensable en la evaluación de la anatomía fetal en todas sus etapas, dando gran información acerca del desarrollo normal o no del feto en gestación².

En la actualidad, cerca del 85% de las malformaciones congénitas pueden ser identificadas durante el embarazo con los estudios de rutina, debido a que la mayoría de los hallazgos son sospechados en los estudios ecográficos convencionales, pero es de acotar que el grado de efectividad entre el diagnóstico pre y post natal están directamente relacionados con el entrenamiento del examinador, la resolución del equipo y el tipo de defecto². Es por ello que la detección de las malformaciones congénitas continúa en ascenso en la medida en que se perfeccionen nuevas técnicas de imágenes diagnósticas, e igualmente se mejore la capacitación de los profesionales de la salud encargados de dichos estudios²⁻³.

En la actualidad la tendencia a nivel mundial es la de sustituir las técnicas invasivas como método de estudio, lo cual ha llevado a introducir nuevas modalidades de ultrasonido para el diagnóstico prenatal, ya sea bidimensional, tridimensional, Doppler color y transvaginal. Sin embargo, la ecografía bidimensional sigue siendo, en manos expertas, un método ideal y relativamente económico e inocuo para el diagnóstico precoz de malformaciones congénitas, con un alto porcentaje de sensibilidad y especificidad⁴⁻⁵.

Las anomalías congénitas, además de ser las responsables de más del 20 % de las muertes en las edades entre 0 a 4 años, son las causantes de secuelas como invalidez, retrasos de tipo mental o sensorial, con la consiguiente repercusión emocional y económica sobre la familia y la sociedad⁵. De ahí la importancia de identificar las gestantes que padecen enfermedades hereditarias con mayor susceptibilidad genética de producir malformaciones, y orientar de forma correcta el diagnóstico prenatal y la conducta más acertada para cada tipo de anomalía⁵.

La identificación de factores de riesgo genéticos presentes en las mujeres gestantes, brinda la oportunidad de establecer un programa que dé respuesta a las necesidades requeridas por parte del feto en formación y facilite así una atención multidisciplinaria e integral del mismo, disminuyendo al máximo los factores de riesgo externos para el recién nacido⁵.

Las anomalías congénitas se podrían definir como un conjunto de alteraciones del desarrollo anatómico del feto, que llevan por si mismas a diferentes alteraciones anatómicas durante la vida intrauterina, originándose antes, durante o después de la concepción, causados como se dijo anteriormente por factores multifactoriales entre los que podemos mencionar los de origen genético y ambiental⁶.

El desarrollo intrauterino se divide: En un periodo embrionario que abarca las primeras 8 a 9 semanas del periodo gestacional, y un segundo periodo denominado fetal, el cual inicia inmediatamente después de finalizado el periodo embrionario y termina al momento del nacimiento⁶.

En el primer periodo se produce la organogénesis, debido a que en esta etapa se están formando cada uno de los órganos y sistemas, es la fase más crítica de la gestación, luego viene el período fetal que corresponde a la etapa de crecimiento y maduración de los órganos, con una notable disminución de la susceptibilidad a los agentes teratógenos⁶.

Los tres primeros meses del embarazo son los más sensibles, debido a que se encuentra en pleno proceso la organogénesis. Durante este tiempo, cualquier tipo de agresión (consumo de alcohol, tabaco o medicamentos) puede provocar serios daños en el embrión y en la formación de sus órganos⁶.

En el segundo y tercer trimestre del embarazo los órganos fetales ya se han formado, siendo de menor severidad las afecciones teratógenicas en este período⁶.

En general como lo evidencia la mayoría de las literaturas, las anomalías congénitas se presentan en aproximadamente el 3% de los recién nacidos al momento del parto: dicha estadística no incluye aquellos casos en los cuales ha ocurrido muerte fetal temprana y/o reabsorción, por lo cual se subestima la verdadera incidencia del problema. En América Latina las anomalías congénitas ocupan entre el segundo y quinto lugar como causa de muerte en menores de un año, y contribuyen de manera significativa a la morbilidad y mortalidad infantil²⁻⁶.

Es por ello que uno de los objetivos del control prenatal es la detección temprana de aquellas anomalías susceptibles de corrección, dándonos información acerca del tipo de anomalía presente en el feto, y así aproximarnos al diagnóstico y posterior manejo al

momento del alumbramiento. Por lo general este tipo de patologías demanda el concurso de varias disciplinas: embriología, obstetricia, genética, anatomía, neonatología, cirugía pediátrica, patología y teratología. El estudio postmortem aporta información valiosa para la clasificación del tipo de malformación⁶.

En el Hospital de Caldas (Colombia) se inició un registro entre 1999 a 2001 de las malformaciones diagnosticadas por ecografía, mediante la aplicación de un protocolo de diagnóstico ecográfico y la realización para cada caso de una correlación entre los hallazgos ecográficos prenatales y el diagnóstico post-natal; evidenciando que la correlación entre los hallazgos pre y post natales de las ecografías obstétricas dependían del examinador y del equipo usado²⁻⁶.

Casi todas las emergencias quirúrgicas neonatales son “urgencias” y no “emergencias”. Ello puede permitir esperar por lo menos 24-48 horas, mientras el bebé es estabilizado, permitiendo una mejor transición fetal-neonatal⁷.

Dentro de la evaluación preoperatoria debe incluirse una historia materna y perinatal completa, que podrían dar importantes pistas para el diagnóstico, por ejemplo, la relación entre fístula traqueoesofágica neonatal y polihidramnios materno. Se debe tener en cuenta que la presencia de una anomalía demanda buscar otras, sobre todo aquellas enfermedades asociadas a las de origen cardíaco⁷.

Entre las urgencias neonatales quirúrgicas comúnmente vistas en la primera semana de vida tenemos: hernia diafragmática congénita, atresia duodenal, fístula traqueo-esofágica, onfalocele y gastrosquisis, obstrucción intestinal y mielomeningocele. A partir de la segunda semana de vida podemos encontrar otras anomalías como es malrotación intestinal⁷.

Si bien la mayoría de las malformaciones digestivas se presentan como patologías únicas, existe un gran número de ellas que son problemas parciales asociados a procesos generales, por ejemplo, el ileo meconial como síntoma de la fibrosis quística (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. En estos casos el cirujano se debe plantear la cronología de las intervenciones sucesivas de acuerdo a la viabilidad del neonato y en ocasiones se plantean problemas de difícil solución⁸.

En términos generales se podría inferir que la frecuencia de presentación de las malformaciones congénitas en Venezuela, son muy similares con respecto a las revisiones realizadas en latinoamérica, donde encontramos que los estudios nacionales muestran cifras que van desde un rango entre el 2.2 y 2.6 %, valores muy parecido a estudios realizados por otros autores⁹.

OBJETIVOS

GENERAL:

Determinar la frecuencia, características clínicas, manejo médico y quirúrgico de los pacientes con malformaciones congénitas en el Servicio de Cirugía Pediátrica del I.A.H.U.L.A. desde enero del 2010 hasta diciembre 2011.

ESPECIFICOS:

- ✓ Estimar la frecuencia de las malformaciones congénitas corregidas quirúrgicamente en el Servicio de Cirugía Pediátrica.
- ✓ Determinar la relación de la edad gestacional y las malformaciones congénitas.
- ✓ Determinar la relación del peso al nacer y pacientes con malformaciones congénitas
- ✓ Determinar la presencia de otras anomalías asociada en pacientes con malformaciones congénitas.
- ✓ Determinar la relación entre antecedentes maternos y presencia de malformaciones congénitas.
- ✓ Determinar la correlación entre hallazgos al ultrasonido prenatal y diagnóstico postnatal en los pacientes con malformaciones congénitas.

- ✓ Determinar los hallazgos al examen físico en los pacientes con malformaciones congénitas

- ✓ Determinar el manejo quirúrgico en pacientes con malformaciones congénitas.

- ✓ Determinar la relación del manejo postoperatorio con la evolución de pacientes con malformaciones congénitas.

- ✓ Determinar las complicaciones postoperatorias en pacientes con malformaciones congénitas.

www.bdigital.ula.ve

METODOLOGÍA

POBLACIÓN:

El presente trabajo es una investigación clínica que se realizó con enfoque epidemiológico y descriptivo en el Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes (IAHULA) en Mérida-Venezuela, en el período comprendido entre Enero de 2010 a Diciembre del 2011, con el fin de estimar la frecuencia de malformaciones congénitas corregidas quirúrgicamente por el Servicio de Cirugía Pediátrica de dicha institución.

Los pacientes bajo estudio fueron todos aquellos con diagnóstico de malformaciones congénitas torácicas, digestivas y renales nacidos en el IAHULA, o referidos a dicha institución de otros Distritos Sanitarios del Estado Mérida, o de otros Estados vecinos por ser éste un hospital de referencia, que se valoraron y manejaron médica y quirúrgicamente por el Servicio de Cirugía Pediátrica.

SISTEMA DE VARIABLES:

Variable Principal:

- Malformaciones congénitas de manejo quirúrgico por el servicio de Cirugía Pediátrica.

Variable demográfica:

- Género
- Edad materna
- Procedencia

Variable materno - fetal:

- ❖ Edad gestacional
- ❖ Número de gestaciones

- ❖ Tipo de parto
- ❖ Presencia de comorbilidad
- ❖ Examen físico del recién nacido
- ❖ Manejo quirúrgico del recién nacido
- ❖ Manejo post operatorio

CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

1. Todo recién nacido que ingresó con diagnóstico de malformación congénita ubicada en el tórax, abdomen o riñones de manejo médico y/o quirúrgico por el Servicio de Cirugía Pediátrica del I.A.H.U.L.A.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:

1. Aquellos recién nacidos con malformaciones congénitas ubicadas en el sistema nervioso central, cardiovasculares, ojos, oídos o extremidades manejados por servicios diferentes a Cirugía Pediátrica.

TECNICA E INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS:

Los datos del presente estudio fueron tomados de las historias clínicas, de aquellos pacientes intervenidos por el servicio de cirugía pediátrica, y el proceso de recolección fue llevado a cabo mediante un formato (ver anexo 1) en el que se indagaron aspectos clínicos y quirúrgicos de los recién nacidos tales como: signos y síntomas clínicos al examen físico que tenían relación con patologías quirúrgicas respiratorias, abdominales, genitourinarias y anorrectales, que afectaban al recién nacido, así como las anomalías asociadas que se presentaron tales como cardíacas, músculo esqueléticas y del SNC.

Se describieron los diferentes hallazgos observados en los estudios imagenológicos (radiografías, ultrasonido, tránsito intestinal, serie esófago gastro duodeno, tomografía, invertograma y ecocardiograma) realizados a los pacientes que ayudaron a complementar el diagnóstico planteado, así como el diagnóstico y manejo respectivo en cada caso médico y/o quirúrgico, los hallazgos encontrados y el procedimiento quirúrgico realizado en cada paciente.

1. **Datos de identificación:** Nombre, edad, procedencia.
2. **Antecedentes:** Maternos (control del embarazo, tipo de parto, pre – eclampsia, uso de medicamentos, ultrasonido obstétrico).
3. **Examen Físico:** se realizó la descripción de los hallazgos positivos de acuerdo a la patología.
4. **Estudios realizados:** radiografía, ecosonograma y TAC.
5. **Hallazgos quirúrgicos.**
6. **Complicaciones postquirúrgica.**

7. Tiempo de hospitalización.

Los datos fueron obtenidos mediante la revisión de las Historias Clínicas con diagnóstico de malformaciones congénitas del Departamento de Registro y Estadísticas Médicas del Instituto Autónomo Hospital Universitario Los Andes, durante el periodo en estudio.

Se definió como edad gestacional el número de semanas de gestación que presentaba el recién nacido al momento de nacer determinado según los métodos postnatales de Capurro y/o Ballard¹⁰.

De acuerdo a la edad gestacional el recién nacido se clasificó en tres categorías:

- a. Pre-término: recién nacido con menos de 37 semanas completas desde el primer día de la última menstruación normal.
- b. A término: recién nacido entre 37 semanas y 42 semanas completas de edad gestacional.
- c. Post-término: es aquel recién nacido de 42 semanas completas o más de edad gestacional.

De acuerdo al crecimiento intrauterino, el recién nacido se clasificó en tres categorías:

- 1. Adecuado para la edad gestacional (AEG): cuando el peso se encuentra entre los percentiles 10 y 90.

2. Pequeño para la edad gestacional (PEG): cuando el peso se encuentra por debajo del percentil 10.
3. Grande para la edad gestacional (GEG): cuando el peso se encuentra por encima del percentil 90¹⁰.

Dentro de los antecedentes maternos se indagaron la edad materna, número de gestaciones, procedencia, control de embarazo, realización o no de ultrasonido abdominal con sus hallazgos, tipo de parto, uso de medicamentos y exposición a químicos.

En el manejo postoperatorio se analizaron el uso de terapia intensiva neonatal, ventilación mecánica, nutrición parenteral, así como el tiempo durante el cual el recién nacido permanecerá con sonda orogastrica, además del restablecimiento del tránsito intestinal e inicio de la vía oral lo cual tiene relación directa con el pronóstico y evolución de los pacientes. Se determinará como evolución adecuada aquellos recién nacidos quienes independientemente del tratamiento utilizado, complicaciones presentadas y tiempo de hospitalización lograron sobrevivir, e inadecuado aquellos que fallezcan.

PROCESAMIENTO DE LOS DATOS

El procesamiento estadístico de los datos se efectuó a través de técnicas computacionales, utilizando los programas SPSS (Statistical Package for the Social Sciences) versión 19, para Windows, para realizar la base de datos, codificación y transcripción de la ficha de recolección de datos, elaboración de un plan de tabulación (tablas cruzadas y gráficos, tanto en variables numéricas y cualitativas), para satisfacer los objetivos planteados en esta investigación.

ANALISIS ESTADISTICO

El análisis descriptivo de los datos se presenta mediante tablas de frecuencias. Las variables cuantitativas se resumen a través de medidas de tendencia central (media, mediana y moda) y dispersión (rango, desviación estándar); y las variables cualitativas se presentaran en razones, proporciones, tablas de frecuencia absoluta y relativas.

www.bdigital.ula.ve

RESULTADOS

En la presente investigación se incluyeron los pacientes manejados por el Servicio de Neonatología del Hospital Universitario de los Andes, que requirieron manejo por el Servicio de Cirugía Pediátrica; un total 86 recién nacidos fueron intervenidos quirúrgicamente durante el periodo de estudio, encontrándose un predominio del sexo femenino, representando el 57.0 % (Tabla 1), con respecto al sexo masculino que corresponde al 43.0 %.

**Tabla 1. Distribución de frecuencia de la variable Género
Cifras absolutas y porcentajes**

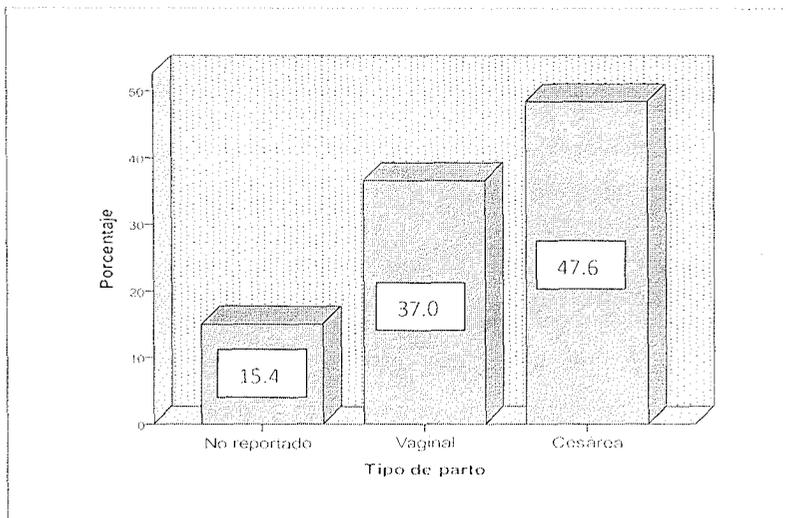
	Frecuencia	Porcentaje
Masculino	37	43.0
Femenino	49	57.0
Total	86	100.0

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

Los recién nacidos fueron atendidos por cesárea en 41 de los casos (47,6%), y en 32 casos el parto fue por vía vaginal (37.0%), y en 13 casos (15.4%) no se obtuvieron datos del tipo de parto (Fig. 1).

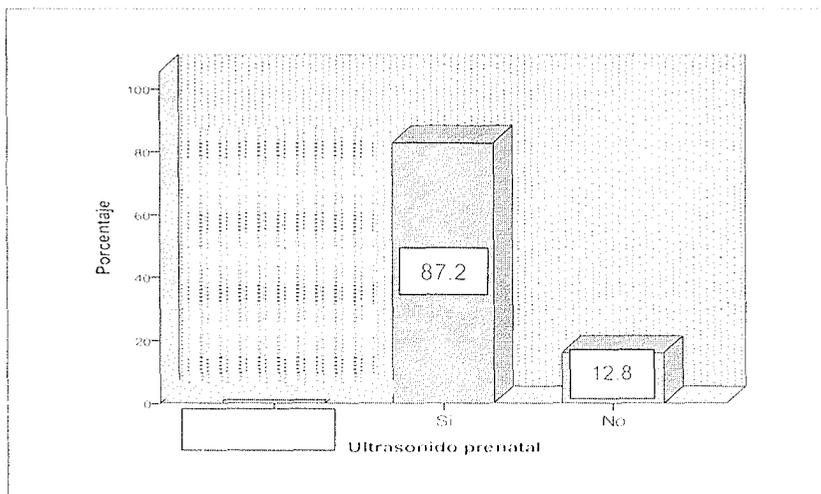
En la Fig. 2 observamos que al 87.2% de las madres se les realizó ultrasonido prenatal. Dentro de los hallazgos ultrasonográficos, en el 4.6% se observó la presencia de polihidramnios correspondiendo a pacientes con diagnóstico postnatal de atresia esofágica. No se realizó ultrasonido prenatal en el 12.8% (Tabla 2).

Figura 1. Distribución de frecuencia de la variable Tipo de parto de las madres de los pacientes evaluados. Cifras porcentuales.



Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

Figura 2. Distribución de frecuencia de la variable Ultrasonido prenatal en las madres de los pacientes evaluados. Cifras porcentuales.



Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

Tabla 2. Distribución de frecuencia de la variable Polihidramnios de las madres de los pacientes evaluados. Cifras absolutas y porcentajes.

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje acumulado
No realizado	11	12,8	12.5
Si	4	4,6	17.0
No	71	82,6	100.0
Total	86	100,0	

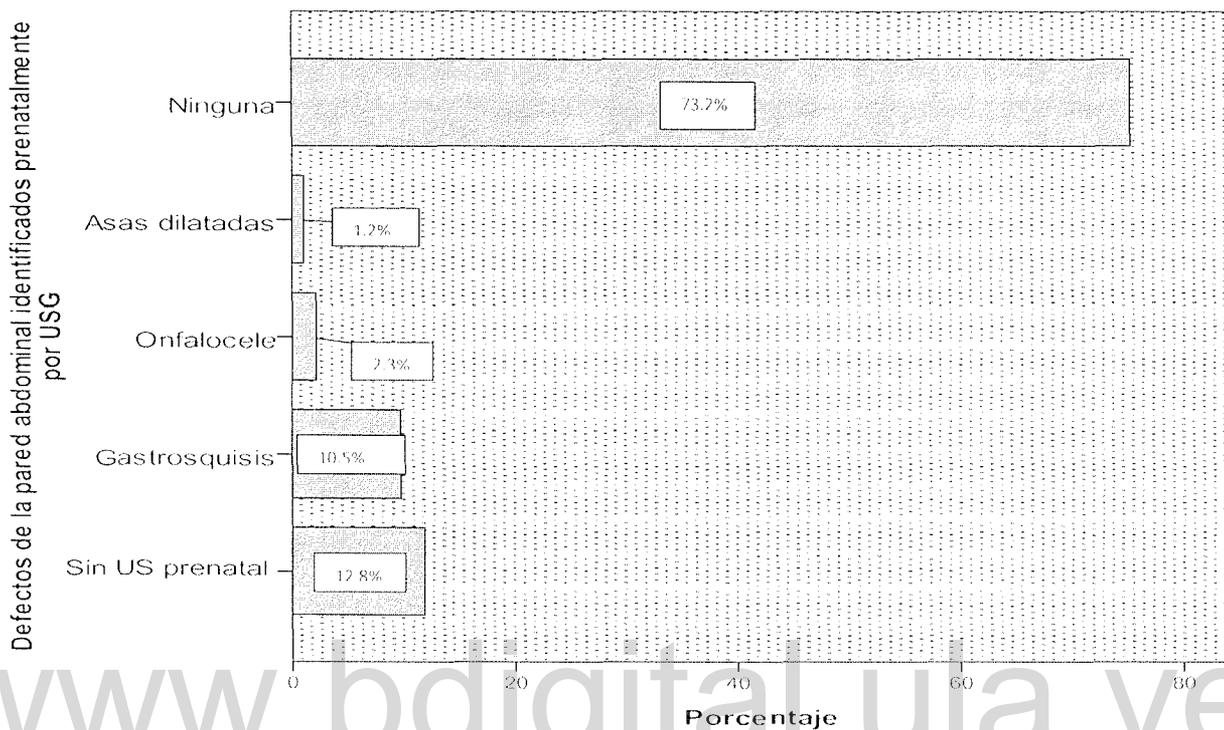
Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

Al analizar los 24 (27.9%) recién nacidos con defectos de pared abdominal podemos observar que en el 73.2% (63 pacientes) de los casos no se observó ninguna alteración al ultrasonido, solo en el 10.5% se planteó el diagnóstico de gastrosquisis y de onfalocele en el 2.3%. (Fig. 3).

La Tomografía solo se realizó en el 5.81% de los casos (Tabla 3).

El invertograma se realizó en los 11 pacientes (12.7%) del grupo con patologías del piso pélvico donde todos fueron malformaciones anorrectales. Observándose que 8 de los casos (9.3%) eran malformaciones anorrectales altas y 3 de los casos (3.4%) eran bajas (Tabla 4%).

Figura 3. Distribución de frecuencia de la variable defectos de la pared abdominal identificados prenatalmente por Ultrasonido en las madres de los pacientes evaluados. Cifras porcentuales.



Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

Tabla 3. Distribución de frecuencia de la variable TAC en los pacientes evaluados. Cifras absolutas y porcentajes

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje acumulado
No aplica/no realizada	81	94.20	94.20
Ausencia esternal	1	1.16	95.36
Defecto diafragmático retroesternal	1	1.16	96.52
Masa anexo izquierdo	1	1.16	97.68
Múltiples quistes hepáticos +dilatación vía biliar	1	1.16	98.84
TU cuello y axila derecha	1	1.16	100.0
Total	86	100.0	

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

Tabla 4. Distribución de frecuencia de la variable Invertograma de los pacientes evaluados. Cifras absolutas y porcentajes.

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje acumulado
No aplica	75	87.3	87.3
Saco rectal alto	8	9.3	96.6
Saco rectal bajo	3	3.4	100.0
Total	86	100.0	

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

Debido a la gran variedad de malformaciones congénitas presentes en este grupo de edad, se reagruparon las patologías en 6 grandes grupos, con la finalidad de facilitar su estudio y posterior análisis. Siendo el mayor porcentaje para los pacientes con patología intestinal 30.2%, el 27.9% tenían patología de pared abdominal, con patología de diafragma y tórax observamos el 22.1% de los casos, patología del piso pélvico con el 12.8% y solo el 3.5% correspondió a linfangioma y patología gonadal respectivamente (Tabla 5).

Tabla 5. Distribución de frecuencia de la variable Diagnóstico reagrupado. Cifras absolutas y porcentajes.

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje acumulado
Patología de Diafragma y Tórax	19	22.1	22.1
Patología de Pared abdominal	24	27.9	50.0
Patología del Piso pélvico	11	12.8	62.8
Patología Intestinal	26	30.2	93.0
Linfangioma	3	3.5	96.5
Patología gonadal	3	3.5	100.0
Total	86	100.0	

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

En la Tabla 6 observamos las patologías del diafragma y tórax siendo la más frecuente la atresia de esófago con el 63% y hernia diafragmática de Bochdaleck con el 15.8%.

Con respecto al grupo de patología de pared abdominal la más frecuente fue la gastrosquisis con un 62.5%, seguido por la celosomía inferior con el 12.6% (3 casos), siendo 2 cloacas y una extrofia vesical (Tabla 7).

Tabla 6. Patología de Diafragma y Tórax. Cifras absolutas y porcentajes.

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje acumulado
Agenesia diafragmática derecha	1	5.3	5.3
Hendidura esternal	1	5.3	10.6
Atresia esofágica tipo III	12	63	73.6
Eventración diafragmática	1	5.3	78.9
Hernia diafragmática de Bochdaleck	3	15.8	94.7
Quilotorax derecho	1	5.3	100.0
Total	19	100.0	

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

Tabla 7. Patología de Pared Abdominal. Cifras absolutas y porcentajes.

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje acumulado
Celosomía inferior	3	12.6	12.6
Gastrosquisis	15	62.5	75.1
Gastrosquisis Closed	2	8.3	83.4
Onfalocele	2	8.3	91.7
Quiste cordón umbilical	1	4.15	95.85
Síndrome de Prunne Belly	1	4.15	100.0
Total	24	100.0	

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

Tabla 8. Patología Intestinal. Cifras absolutas y porcentajes.

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje acumulado
Íleo meconial	1	3.85	3.85
Atresia intestino delgado/grueso	18	69.20	73.05
Atresia vías biliares	1	3.85	76.90
Malrotación intestinal	2	7.70	84.60
Megacolon	2	7.70	92.30
Quiste de colédoco	1	3.85	96.15
Síndrome de CARMÍ	1	3.85	100.0
Total	26	100.0	

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

Se observó que dentro de las patologías intestinales la más frecuente fue la atresia intestinal con 18 casos en total (69.2%) de las cuales 3 (11.53%) eran atresias de duodeno, 1

(3.84%) atresia de píloro y el restante 53.84% correspondían a atresias yeyuno-ileales y colónicas (Tabla 8).

Al realizar el análisis de bivariantes entre edad materna y los diferentes grupos de patologías, se puede observar un predominio en el grupo de 20 a 30 años con el 54.65% seguido por el grupo de adolescentes con el 30.23%. Así mismo se puede observar que las patologías intestinales predominaron en el grupo de edad de 20 a 30 años con 22.1% (19 pacientes) seguido por el grupo de pared abdominal en las adolescentes con el 17.44% (15 pacientes) (Tabla 9).

Al analizar la relación entre diagnóstico ultrasonográfico prenatal y las patologías de la pared abdominal podemos observar que en 42.85% (9 casos) se realizó diagnóstico prenatal de Gastrosquisis y en 9.52% (2 casos) de onfalocele (Tabla 10).

Dentro de las anomalías asociadas a las malformaciones congénitas, se encontró un predominio de las cardiopatías congénitas 19.76% (17) tales como hipertensión pulmonar, persistencia del conducto arterioso, comunicación interauricular, comunicación interventricular. De las cuales el 8.13% (7 casos) se encontraron en el grupo de patología del diafragma, el 5.81% (5 casos) en patología de pared abdominal y el 4.6% en las patologías del piso pélvico. No se observaron anomalías asociadas en el 74.41% (64 casos) de los casos (Tabla 11).

Tabla 9. Resultados del análisis bivariable: Edad materna reagrupada según el diagnóstico reagrupado en los pacientes evaluados.

Diagnóstico Reagrupado	Edad materna reagrupada				Total
	No reportado	Adolescente	20 a 30 años	31 y más años	
Patología de Diafragma y Tórax	2	5	10	2	19
Patología de Pared abdominal	0	15	8	1	24
Patología del Piso pélvico	0	2	7	2	11
Patología Intestinal	1	2	19	4	26
Linfangioma	0	2	0	1	3
Patología Gonadal	0	0	3	0	3
Total	3	26	47	10	86

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

Tabla 10. Resultados del análisis bivariable: Defectos de la pared abdominal identificados por USG según el Diagnóstico reagrupado en los pacientes evaluados.

Diagnóstico Reagrupado	Defectos de la pared abdominal identificados prenatalmente por USG				Total
	No realizado	Gastrosquisis	Onfalocele	Ninguna	
Patología de Pared abdominal	3	9	2	10	24

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

Tabla 11. Resultados del análisis bivariable: Anomalia asociada según el Diagnóstico reagrupado en los pacientes evaluados.

Anomalia Asociada	Diagnóstico reagrupado						Total
	Patología de Diafragma y Tórax	Patología de Pared abdominal	Patología del Piso pélvico	Patología Intestinal	Linfangioma	Testículo/Ovario	
Cardiaca	7	5	4	1	0	0	17
Coagulopatía	0	0	0	1	0	0	1
Epidermólisis bullosa	0	0	0	1	0	0	1
Renal	0	1	0	0	0	0	1
Sx Down	0	0	2	0	0	0	2
No	12	18	5	23	3	3	64
Total	19	24	11	26	3	3	86

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

En la Tabla 12 observamos el promedio del peso de los recién nacidos en los diferentes grupos analizados, el cual oscilo entre los 2500 y 3080 grs, evidenciándose que estos se encontraban dentro de los rangos de normalidad.

Los signos y síntomas encontrados en cada grupo de patologías, están en relación directa con los sistemas y órganos afectados, encontrando dentro del grupo de patología del diafragma y del tórax, como signo de mayor relevancia la dificultad respiratoria, presente en el 89.4 % de los pacientes, seguido por la sialorrea y dificultad para el paso de la sonda orogastrica en el 63.15% de los recién nacidos respectivamente (Tabla 13).

Tabla 12. Distribución de la media del Peso en kilogramos de los pacientes evaluados según el Diagnóstico reagrupado.

Diagnóstico reagrupado	N	Media	DE.
Patología de Diafragma y Tórax	19	2.65	0.54
Patología de Pared abdominal	24	2.52	0.41
Patología del Piso pélvico	11	2.73	0.48
Patología Intestinal	26	2.66	0.59
Linfangioma	3	3.08	0.19
Patología gonadal	3	2.96	0.16
Total	86	2.65	0.51

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

Tabla 13. Frecuencia de signos y síntomas reportados en los 19 pacientes con Patología del Diafragma y Tórax.

Signos y síntomas	Frecuencia	Porcentaje
1. Dificultad respiratoria	17	89.4
2. Asimetría torácica	3	15,8
3. Ruidos intestinales en hemitórax	3	15,8
4. Cianosis	9	47.3
5. Xialorrea	12	63.1
6. Abdomen excavado	3	15,8
7. Dificultad para paso de SOG	12	63.1
8. Vómito	3	15,8

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

En la Tabla 14 se pueden observar los signos y síntomas más frecuentes en las patologías de la pared abdominal 95.8% (23 casos) exceptuando el paciente con síndrome de Prunne Belly 4.2%, donde el defecto de la pared abdominal fue menor de 4 cms en los 17 casos de gastrosquisis 73.9%, incluyendo los dos casos de gastroquisis closed; los órganos expuestos con mayor frecuencia fueron las asas intestinales 78.2% (18) y la cámara gástrica 43.4% (10 casos). El 30.4% de los casos (7) presentó serositis, 17.3% (4) presentaban acartonamiento y 8.6% (2) tenían la apariencia de una masa amorfa correspondiendo a los 2 casos de gastroquisis closed.

En los pacientes con patología del piso pélvico tipo malformaciones anorrectales, el signo que predominó fue la distensión abdominal en 6 de los casos (54.54%), y de salida de meconio por los orificios fistulosos se observó en 9 (81.8%) de los 11 pacientes que nacieron con este tipo de patología. Solo un paciente 9.1% presentó un ano permeable tipo ano perineal (Tabla 15).

En los pacientes con patología intestinal, los signos y síntomas que prevalecieron fueron distensión abdominal en el 92.3 %, vómito en el 88.4 % y el 76.9% de los casos presentaron evacuaciones en las primeras 24 horas de vida (Tabla 16).

Tabla 14. Frecuencia de signos y síntomas reportados pacientes con Patología de la Pared abdominal.

Signos y síntomas	Frecuencia	Porcentaje
1. Defecto de la Pared Abdominal	23	95.8
2. Tamaño del Defecto		
a. Mayor 4 cm	5	21.7
b. Menor 4 cm	17	73.9
3. Presencia de saco	5	21.7
4. Aspecto del saco		
a. Intacto	4	17.3
b. Roto	1	4.3
5. Ubicación del saco		
a. Umbilical	2	8.6
b. Hipogastrio	3	13.04
c. Lateral	17	73.9
6. Órganos expuestos		
a. Cámara gástrica	10	43.4
b. Asas delgadas	18	78.2
c. Hígado	3	13.04
d. Colon	7	30.4
e. Masa amorfa	2	8.6
7. Características de los órganos expuestos		
a. Serositis	7	30.4
b. Acartonados	4	17.3
c. Amorfos	2	8.6
d. Buen aspecto	6	26.08

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

Tabla 15. Frecuencia de signos y síntomas reportados en los Pacientes con Patología del Piso pélvico

Signos y síntomas	Frecuencia	Porcentaje
1. Distensión Abdominal	6	54.5
2. Evacuaciones		
a. Si	9	81.8
b. No	2	18.2
3. Vómito		
a. Si	1	9.1
b. No	10	90.9
4. Ano permeable		
a. Si	1	9.1
b. No	10	90.9

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

www.bdigital.ula.ve

Tabla 16. Frecuencia de signos y síntomas reportados en los Pacientes con Patología Intestinal.

Signos y síntomas	Frecuencia	Porcentaje
1. Distensión Abdominal	24	92.3
2. Evacuaciones		
a. Si	20	76.9
b. No	6	23.1
3. Vómito		
a. Si	23	88.4
b. No	3	11.6

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

Con respecto al grupo de los linfangiomas 3.48% (3 casos), los hallazgos clínicos fueron la presencia de una gran tumoración axilar derecha, laterocervical derecha e izquierda 1.16% en cada caso respectivo, los estudios complementarios se hicieron con el fin de conocer el grado de infiltración de la masa, y así establecer la conducta quirúrgica a seguir.

En el grupo de patología gonadal, 2 casos (66.6%) se presentaron en el género masculino tipo torsión testicular con cambios de coloración y presencia de tumefacción a nivel escrotal. Y un caso (33.3%) fue un quiste de ovario que se manifestó por la presencia de una tumoración abdominal en hipogastrio que se diagnosticó por ultrasonido (Tabla 17).

Tabla 17. Frecuencia de signos y síntomas reportados en pacientes con Patología Gonadal.

Signos y síntomas	Frecuencia	Porcentaje
1. Cambio de coloración		
a. Si	2	66.7
b. No	1	33.3
2. Tumefacción		
a. Si	2	66.7
b. No	1	33.3
3. Masa palpable		
a. Si	1	33.3
b. No	2	66.7

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

Dentro de los hallazgos radiológicos en los pacientes con patología del diafragma y tórax se logró observar la ubicación del saco ciego del esofágico en los 12 casos (63.15%) de atresia de esófago, desviación del mediastino en 5 pacientes (26.3%) (4 con hernia diafragmática (21.05%) y un paciente con quilotorax (5.26%)), y la presencia de asas intestinales en el hemitorax afectado en los 4 casos (21.05%) con hernia diafragmática de los cuales un caso (5.26%) fue agenesia completa del hemidiafragma derecho y los otros 3 casos (15.7%) hernia diafragmática izquierda tipo Bochdaleck (Tabla 18).

Tabla 18. Frecuencia de hallazgos radiológicos reportados en pacientes con Patología de Diafragma y Tórax.

Hallazgo	Frecuencia	Porcentaje
1. Asas Intratorácicas	4	21,05
2. Desviación del Mediastino	5	26,3
3. Ubicación del saco ciego del esófago	12	63,15

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

En la Tabla 19 encontramos los hallazgos radiológicos encontrados en los pacientes con patología intestinal donde observamos ausencia del patrón gaseoso en el 69.2%, distensión de asas y opacidad de la ampolla rectal en el 65.38% cada uno respectivamente y niveles hidroaereos en el 57.59% de los casos.

Tabla 19. Frecuencia de hallazgos radiológicos reportados en pacientes con Patología Intestinal.

Hallazgo	Frecuencia	Porcentaje
1. Distensión de asas	17	65.38
2. Niveles Hidroaéreos	15	57.59
3. Opacidad pélvica	17	65.38
4. Distensión de Cámara gástrica	9	34.6
5. Ausencia de patrón gaseoso intestinal	18	69.2
6. Imagen doble burbuja	3	11.5

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

De acuerdo a la patología, cada uno de ellos requirió entre una y cuatro intervenciones quirúrgicas, siendo el común denominador una intervención para cada paciente correspondiendo al 73.3%, seguido de los recién nacidos que requirieron dos intervenciones 20.9 %, un paciente (1.16%) requirió 4 intervenciones, teniendo como patología de base gastrosquisis, y presento como complicación post operatoria bridas y adherencias, ameritando las múltiples intervenciones (Tabla 20).

Tabla 20. Distribución de frecuencia de la variable Número de Cirugías realizadas en los pacientes evaluados. Cifras absolutas y porcentajes.

	Frecuencia	Porcentaje	Porcentaje acumulado
No realizado	2	2.32	2.32
Una cirugía	63	73.30	75.62
Dos cirugías	18	20.9	96.52
Tres cirugías	2	2.32	98.84
Cuatro cirugías	1	1.16	100.0
Total	86	100.0	

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

En nuestro estudio se presentó una mortalidad (evolución inadecuada) del 38.4 %, con una sobrevida del 61.6%. (Tabla 21).

Tabla 21. Distribución de frecuencia de la variable Evolución de los pacientes evaluados. Cifras absolutas y porcentajes.

	Frecuencia	Porcentaje
Adecuada	53	61,6
Inadecuada	33	38,4
Total	86	100,0

Fuente: Archivo de Historias Médicas IAHULA

DISCUSIÓN

Las anomalías anatómicas congénitas, defectos de nacimiento y anomalías congénitas son términos usados en la actualidad para describir los trastornos del desarrollo presentes al nacer. Los defectos de nacimiento son la causa principal de mortalidad infantil y pueden ser estructurales, funcionales, metabólicas, conductuales o hereditarias¹¹.

Las anomalías congénitas son un grupo de alteraciones del desarrollo fetal, determinadas por diversas causas que actúan antes, durante y/o después de la concepción. Los agentes causales pueden ser desencadenados por agentes genéticos, ambientales o interacción de ambos fenómenos. Tales anomalías alcanzan a afectar hasta el 3% de todos los recién nacidos al momento del parto, sin contar aquellos que han sufrido muerte fetal temprana o absorción del producto, teniendo a la final datos subestimados⁵⁻⁸⁻¹¹.

Antes de la implementación de la ecografía obstétrica, la única forma de hacer diagnóstico de malformación congénita era al momento del parto; a partir de 1950 Sir Lan Donald introduce la ecografía en el ámbito de la obstetricia, lográndose identificar y evaluar la anatomía fetal en cada una de sus etapas de gestación⁵⁻¹¹.

Hacia el año 2006 en Uruguay, se llevó a cabo un estudio en busca de establecer la frecuencia de las malformaciones congénitas en un periodo de 2 años y

medio, donde hubo 2159 nacimientos, hallando como resultado que del total de nacidos 25 niños presentaron algún tipo de malformación, evidenciando una incidencia de 12 casos por cada 1000 nacidos vivos⁵⁻¹¹.

Igualmente en estudios realizados previamente y publicado en 2003 en México, se hizo una revisión de 3 años, en el Hospital General de México, donde se registraron 22771 nacimientos vivos, de los cuales 226 casos reportaron algún tipo de malformación congénita¹².

En general la incidencia mundial de defectos congénitos al nacimiento, oscila entre 25 y 62 por cada 1000 nacidos vivos. Al menos 53 por 1000 individuos vivos tienen una enfermedad con un importante componente genético, que se manifestara antes de los 25 años de edad¹³.

Con respecto al género, hubo una mayor frecuencia en el sexo femenino con un 57%, equivaliendo a 49 casos del total estudiado, en contraste con el sexo masculino con una frecuencia del 43%, equivaliendo a 37 casos del total de pacientes estudiados.

En nuestro estudio, llevado a cabo en un periodo de 2 años (período 2010 – 2011), se encontró una frecuencia de 86 malformaciones congénitas, con predominio de aquellas en que hubo afectación intestinal.

Se encontró que los partos fueron atendidos por cesárea en un 47%, equivaliendo a 41 casos, y en un 37% por vía vaginal, correspondiendo a 32 casos, es

de anotar que a pesar de que no existe una indicación absoluta para que los niños que vienen con diagnóstico prenatal de alguna malformación congénita, sean atendidos por cesárea, con frecuencia se toma esta conducta por protocolo en algunas instituciones¹⁴.

Igualmente se usó la ecografía obstétrica como ayuda diagnóstica prenatal, estudio que fue realizado en el 87.2% de las madres; y donde se obtuvieron datos que no estuvieron relacionados con el diagnóstico pre y post natal. En el 74.4% de los estudios ecográficos prenatales en patología de pared abdominal los hallazgos fueron normales.

La probable causa de la diferencia entre los hallazgos ecográficos prenatal y los hallazgos clínicos al nacimiento, pueden deberse a una condición multifactorial, dentro de las cuales cabría mencionar el equipo, la experiencia, las diferencias entre observador o simplemente una condición donde confluyan todas estas.

El uso de la TAC (tomografía axial computarizada) como ayuda diagnóstica en las malformaciones congénitas, fue reducido para las anomalías en que se requería delimitar bien la lesión, y ajustar el plan quirúrgico a tomar, como en el caso del linfangioma en un caso, agenesia esternal un caso, quistes hepáticos un caso, un caso de defecto diafragmático retroesternal y tumor de ovario un caso.

En el presente estudio, las entidades que presentaron mayor frecuencia fueron las pertenecientes al grupo de las patologías del tracto digestivo con 26 casos (30.2%), con predominio importante de las atresias intestinales con 18 casos (69.2%). Seguido de las patologías de la pared abdominal con 24 casos (27.9%), aportante la mayor frecuencia la gastrosquisis con 15 casos (62.5%). En tercer lugar, se encuentran las patologías de diafragma y tórax con 19 casos (22.1%), ocupando el primer lugar en frecuencia la atresia esofágica con 12 casos (63.0%).

En 1999 en Chile nacieron cerca de 40.000 niños de madres menores de 19 años, de acuerdo al Centro de Medicina Reproductiva del Adolescente y el Ministerio de Salud, correspondiendo al 15% del total de nacimientos, evidenciando una problemática creciente, con la presencia de nuevas gestantes en etapas tempranas de la vida (adolescencia)¹⁵.

Estudios realizados de caracterización socioeconómica en el año 2000, arrojaron que el 28.7% de las niñas entre 14 y 17 años que habían abandonado el sistema escolar, habría ocurrido principalmente por maternidad y embarazo. Atribuyéndose como causal del embarazo en adolescentes al mayor consumo de alcohol y drogas en la población escolar¹⁵.

De acuerdo con estudios realizados en el 2001 en Chile, informan que 1 de cada 7 escolares (15,5%) consumió o consume una o más veces drogas, siendo la

marihuana la de mayor uso. El consumo fue similar en colegios públicos y privados y aumenta con la edad y nivel de escolaridad. El 61,7% de los escolares refirió consumo de alcohol en el último año y el 39,2% en el último mes, sin existir diferencias entre varones y mujeres¹⁵.

Publicaciones extranjeras han comunicado una mayor frecuencia al nacimiento de malformaciones congénitas, parto prematuro y bajo peso en los hijos de madres adolescentes¹⁴⁻¹⁵. En el presente estudio observamos un predominio de los partos en las gestantes de 20 a 30 años (54.6%), seguido de las adolescentes con el 30.23%, observando que en todos los grupos etarios el peso de los recién nacidos se encontraba dentro de los rangos de normalidad.

Del presente estudio se puede inferir que en 15 casos de las patologías de la pared abdominal se presentó en madres adolescentes.

Como ya se mencionó, los adolescentes son más proclives al uso de sustancias teratogénicas como el alcohol y las drogas, siendo estos factores de riesgo para sufrir de esta entidad como lo refiere la literatura¹⁵⁻¹⁶

En Venezuela la cuarta parte de los nacimientos corresponde al grupo de madres adolescentes, 20 años o menos (25,3%)¹⁷

Igualmente es de acotar que es muy difícil realizar un análisis comparativo con otros autores y países pues el desarrollo tecnológico y social ha contribuido a la

disminución en general de las malformaciones congénitas¹⁸.

En los últimos 50 años, la tasa de mortalidad infantil (TMI) ha disminuido en gran parte del mundo gracias a la adopción de diversas medidas en las áreas de la salud pública, la medicina preventiva y la atención médica. No obstante, esa disminución no es homogénea, si bien la mortalidad actual es atribuible a las infecciones intestinales y pulmonares es mucho menor hoy que hace una década, la asociada con los partos prematuros y las malformaciones congénitas (MC) ha aumentado¹⁹.

Aunque existen ayudas diagnósticas en nuestro medio que en teoría tendrían que ayudar a identificar patologías morfológicas prenatales, aún existen diferencias entre el diagnóstico pre y postnatal significativas, que ocasionan manejos tardíos; por ello se deberían realizar nuevos estudios que complementen el nuestro, donde el personal que realiza las ecografías obstétricas tengan los mismo criterios, e igual preparación en el tema.

En este estudio se encontró que la gastrosquisis fue la patología de abdomen que con mayor frecuencia se encontró en un 10.4% (9 casos). Como se muestra en algunos estudios donde se indica que la gastrosquisis es relativamente común, presentándose en aproximadamente 1 de cada 4000 a 6000 nacidos vivos²⁰.

Dentro de las patologías congénitas asociadas, la cardiopatía se observó como la más frecuente en 17 casos (19.76%), estando presente en: 7 casos en el grupo de

la patología de diafragma y tórax (8.13%), 5 casos de pared abdominal (5.81%); y en 4 casos en patología del piso pélvico (4.65%).

Múltiples estudios como lo evidencia la literatura reportan cifras de hasta un 15,6% de patología cardíaca congénita como entidad asociada a la anomalía de base. La incidencia sin considerar algunas cardiopatías leves (comunicación interauricular tipo ostium secundum pequeña, comunicación interventricular muscular pequeña, prolapso de la válvula mitral leve, válvula aórtica bicúspide, conducto arterioso persistente o arritmias congénitas) osciló entre 5,4 y 16,1 cardiopatas por 1.000 recién nacidos vivos / año²¹⁻²².

En el presente estudio el rango de peso al nacimiento osciló entre 2.500 a 3080 grs. similar al estudio realizado en el servicio de neonatología del Hospital Infantil del Norte, donde predominaron los recién nacidos con peso normal²².

En el presente estudio se observó que la dificultad para respirar fue el principal signo presente en la patología del diafragma y tórax con 17 casos (89.4%), seguido de xialorrea y dificultad para el paso de la sonda orogastrica en los casos de las atresia esofágicas en 12 casos cada uno (63.15%).

La dificultad respiratoria como signo de mayor frecuencia, presentes en las patologías de diafragma y tórax, son consecuencia de las alteraciones pulmonares restrictivas, ya sea por falta de movilidad del diafragma comprometido, comprensión pulmonar o hipoplasia pulmonar²³.

En las patologías de la pared abdominal se observó un tamaño del defecto menor a 4 cms en todas las gastrosquisis 17 (19.76%), incluyéndose los 2 pacientes con gastrosquisis closed; esta observación es reportada por la mayoría de los estudios¹⁶⁻²⁰.

En el grupo de las patologías intestinales, el signo que se presentó con mayor frecuencia fue la distensión abdominal, con un 92.3% de los casos (24 pacientes), siendo un hallazgo predominante teniendo en cuenta que la entidad más frecuente fue la atresia intestinal.

Los hallazgos con respecto al uso de las imágenes radiológicas, evidenciaron que en el caso de las patologías de diafragma y tórax, logro ubicarse el saco atrésico proximal en los 12 casos con atresia esofágica (63.15%), ayudando a determinar el quirúrgico a tomar.

En las patologías intestinales, los signos radiológicos que fueron de mayor relevancia fue: 18 casos con ausencia de patrón gaseoso intestinal (69.2%), 17 casos con distensión de asas y opacidad pélvica respectivamente (65.38% cada uno), 15 casos presentaron niveles hidroaereos (57.59%).

En las patologías gonadales del género masculino se observó cómo signos predominantes, los cambios de coloración y tumefacción a nivel escrotal, donde la causa del escroto agudo fue la torsión testicular en los dos casos reportados (2.32%).

Similar a los informes de los archivos argentinos de pediatría, donde reportan como signos predominantes los cambios de coloración y tumefacción escrotal²⁴.

Las reintervenciones en nuestro estudio se presentaron en 23 casos (26.74%), y solo uno (1.16%) requirió 4 intervenciones por las complicaciones post operatorias propias de la gastrosquisis como son las bridas y las adherencias que produjeron cuadro obstructivos a repetición, similar a estudios realizados por otros autores¹⁶⁻¹⁸⁻²⁵

La mortalidad en nuestro estudio alcanzo un 33.4% (33 casos), con una sobrevida del 61.6% (53 casos).

Entre 1980 y 2005, la tasa de mortalidad infantil en México descendió de 40,7 a 16,9 por 1 000 nacimientos; en cambio, la tasa de mortalidad específica por malformaciones congénitas creció de 2,2 a 3,5 por 1000 nacimientos¹¹⁻¹⁴⁻¹⁷⁻¹⁸.

En Venezuela las estadísticas sanitarias son deficientes a pesar de la introducción de la tecnología informática, la digitalización de los registros y la introducción de paquetes estadísticos inteligentes; aun así el sub-registro es la norma²⁶

CONCLUSIONES

El estudio de las malformaciones congénitas es un tema muy amplio, y manejarlos por separado, hacen que la recolección de los datos y el análisis de los mismos sean de difícil manejo, fue por ello que se hizo necesario englobar a cada una de las patologías en grupos, donde los análisis estadísticos fuesen posibles de ser analizados.

Los grupos que conformaron el estudio fueron 5: patología intestinal 26 casos (30.2%), patología de pared abdominal en 24 casos (27.9%), patología de diafragma y tórax en 19 casos (22.1%), patología del piso pélvico en 11 casos (12.8%), linfangioma en 3 casos (3.5%) y patología gonadal en 3 casos (3.5%).

En total fueron intervenidos quirúrgicamente 86 pacientes por el servicio de cirugía pediátrica del I.A.H.U.L.A, en el período 2010 – 2011, englobados en los 5 grupos.

Encontramos una mayor frecuencia en las patologías intestinales con 26 casos reportados (30.2%), pared abdominal con 24 casos (27.9%), patología de diafragma y tórax con 19 casos (22.1%), patología del piso pélvico en 11 casos (12.8%), linfangioma y patología gonadal en 3 casos cada uno (3.5%).

Siendo parecido a los reportados por otros autores donde se observó que las patologías intestinales tenían un mayor predominio con respecto al resto de las patologías congénitas.

El estudio mostro que en las madres adolescente, hubo 15 casos de anomalías congénitas correspondientes al grupo de patologia de pared abdominal, siendo el 62.5% del total de este grupo. Seguido por las patologías del diafragma y tórax, donde se observó 5 casos presentes en madres adolescentes, equivaliendo al 26.31%.

Se observó que el peso al nacer de los pacientes manejados quirúrgicamente por anomalía congénita en este estudio, estuvo entre los 2500 a 3080 grs, rangos que se encuentran dentro de los valores de normalidad.

La anomalía asociada que se presentó con mayor frecuencia en los intervenidos quirúrgicamente fueron las cardiopatías, presentes en 17 casos del total del grupo estudiado, correspondiendo al 19.76%.

No se obtuvieron datos suficientes que pudiesen arrojar información acerca de la relación que hay entre los antecedentes maternos y la presencia de anomalías congénitas, ya que las historias clínicas no aportaron la información necesaria para ello.

En el 87.2% (75 casos) de los casos se realizó estudios ecográficos prenatales, donde se observó que tan solo el 10.5% planteo el diagnóstico de gastrosquisis y el 2.3% de onfalocele. Evidenciando un subdiagnóstico prenatal de las anomalías congénitas.

Se observó que el hallazgo más frecuente en las patologías intestinales fue la ausencia del patrón gaseoso en 18 casos, seguido de la distensión de asas y opacidad pélvica en 17 casos cada uno respectivamente, y en cuarto lugar los niveles hidroaereos en 15 casos. En las patologías del diafragma y tórax se ubicó el saco atrésico proximal en todos los casos de atresia esofágica (63.15%).

Del total de los casos manejados por el servicio de cirugía pediátrica, 84 casos fueron intervenidos quirúrgicamente (97.67%), a un paciente (1.16%) se le colocó tubo de tórax en la unidad de terapia intensiva neonatal, para el manejo de quilotorax y un paciente con el síndrome de Prunne Belly se hizo manejo expectante con controles por consulta externa.

Las complicaciones post - operatorias que llevaron con mayor frecuencia a la evolución inadecuada del paciente fueron: las infecciosas (sepsis), falla respiratoria y los trastornos hidro electrolíticos.

Nuestra tasa de mortalidad a pesar de las limitaciones propias de nuestro entorno, están dentro del rango de otras instituciones de otros países, con un 61.3% de evolución favorable y un 38.7% de mortalidad.

Sin embargo sería ideal realizar estudios complementarios donde se abarque una mayor cantidad de años, con el fin de tener una mayor población en estudio, y ampliar la base de datos en pro de dar resultados más concluyentes, que ayuden a realizar modificaciones y cambios tanto en la etapa pre, trans y post natal, mejorando los resultados en aquellos pacientes que ameriten intervención quirúrgica al momento del nacimiento.

www.bdigital.ula.ve

BIBLIOGRAFIA

1. Historia de la teratología clínica. Disponible en: www.sld.cu/galerias/pdf/sitios/embriologia/historia5.pdf
2. Vélez J, Herrera L, Arango F, López G. Malformaciones congénitas: Correlación, diagnóstico ecográfico y clínico. Rev Col Obstet Ginecol 2004; 55 (3): 201 – 208
3. Bonino A, Gómez P, Cetraro L, Echeverry G, Perez W. Malformaciones congénitas: incidencia y presentación clínica. Arch Pediatr Urug 2006; 77(3): 225–228.
4. Otero H, Peralta Y, Peña E, Jiménez L, González V, Canela S. Anomalías congénitas quirúrgicas. Arch Dom Ped 1995; 32 (2): 43 – 47
5. Piloto M, Sanabria M, Menéndez R. Diagnóstico prenatal y atención de las malformaciones congénitas y otras enfermedades genéticas. Rev Cubana Obstet Ginecol 2001; 27(3):233-40.
6. Universidad nacional de Trujillo, Malformaciones congénitas. Disponible en: www.monografias.com/trabajos-pdf/malformaciones-congenitas/malformaciones-congenitas.pdf
7. Jacob R, Saravanan R, Jayasudha J. Emergencias quirúrgicas neonatales. Disponible en: www.clasa-anestesia.org/web/docs/libro_ap/chp-6.pdf
8. Cuñarro A. Principales malformaciones congénitas. Disponible en: www.neonatos.org/DOCUMENTOS/Malformaciones_digestivas.pdf
9. Martínez R. Incidencia de las anomalías congénitas en el hospital regional de universitario de colima. Agosto 2009.

10. Morett L, Brito E. Atención del recién nacido en sala de partos. Caracas, Disinlimed, C.A. 1990: 33-36. p. 102,103
11. Moore K, Persaud T. Embriología clínica. 8va Ed. España, Salvat. 2008. p.233.
12. Ortiz M, Fragoso G, Cardiel L, Luna C. Frecuencia de malformaciones congénitas en el área de neonatología del Hospital General de México. Rev Mex Pediatr 2003; 70(3): 128–131.
13. Zarante I, Castillo M, García N, Suárez N, Gutiérrez C, Umaña A. Análisis clínico epidemiológico de factores asociados a malformaciones congénitas. Hosp Univ San Ignacio 2001;12: 132 – 144.
14. Pineda L, Martínez M, Delgado W, Prieto M, Villasmil Y. Epidemiología de malformaciones congénitas en el Hospital Pedro García Clara. Ciudad Ojeda, Venezuela. Invest Clin 1994; 35: 18 - 34
15. Pardo R, Nazer J, Cifuentes L. Prevalencia al nacimiento de malformaciones congénitas y de menor peso de nacimiento en hijos de madres adolescentes. Rev Med Chile 2003;131:1165–1172.
16. Cárdenas J, Contreras O, Chávez T, Pérez J, Ramírez J, Ortiz A. ¿Sigue siendo la gastrosquisis un reto terapéutico en nuestro medio? Prevalencia, complicaciones, malformaciones asociadas y mortalidad. Rev Mex C Pediatr 2009; 16 (2): 61-69.
17. Nazer H, Cifuentes L. Malformaciones congénitas en Chile y Latinoamérica: una visión epidemiológica del ECLAMC del período 1995 – 2008. Rev Med Chile 2011; 139: 72 – 78.
18. Fernández Y, Fernández R, Rodríguez M. Incidencia de las malformaciones congénitas mayores en el recién nacido. Rev Cubana Ped 2006; 78(4): 132 – 136.
19. Gómez A, Rascón R. La mortalidad infantil por malformaciones congénitas

en México: Un problema de oportunidad y acceso al tratamiento. Rev Panam Salud Pública 2008; 24(5): 297–303.

20. Hadidi A, Subotic U, Geoppel M, Weag K. Early elective cesarean delivery before 36 weeks vs late spontaneous delivery in infants with gastroschisis. J Ped Surg 2008; 43: 1342 – 1346.
21. Lopez A, Martinez E, Sanpedro C, Garcia C. Incidencia de las cardiopatías en la provincia de Badajoz. Anales Ped. 2009; 69: 23 – 27.
22. Zamora C, Perez Y, Balcindes A, Reza Y. Características generales de la atención a recién nacidos con malformaciones congénitas en un hospital infantil. EDISAN 2010;14:2137 – 2141.
23. Tapias L, Vargas L. Hernias diafragmáticas: desafío clínico y quirúrgico. Rev Colombiana Cir 2009; 24: 95 – 105.
24. Heinen F. Escroto agudo. Arch Argent Ped. 2001; 99(6): 554 – 561.
25. Baeza C, Cortes R, Cano M, García L, Bruno L. Gastrosquisis: Su tratamiento en un estudio comparativo. Acta Ped Mex. 2011; 32 (5): 266 – 272.
26. Félix J. Mortalidad neonatal en Venezuela. Red de soc Médicas Venezolanas. 2012.

FORMATO DE RECOLECCIÓN PATOLOGÍAS CONGÉNITAS EN EL I.A.H.U.L.A. PERIODO ENERO 2010 A DICIEMBRE 2011.

DATOS DE IDENTIFICACIÓN:

Nombre y apellidos: _____ HC: _____

DATOS MATERNO - FETAL:

1. Edad gestacional: _____ semanas

2. Fecha de nacimiento: _____ 3. Edad al diagnóstico: _____

4. Género: 4.1. Masculino: _____ 4.2. Femenino: _____

5. Peso: _____ gramos 6. Apgar: _____ / _____

7. Edad materna: _____ años

8. Número de gestaciones: _____

9. Municipio de Procedencia: _____

10. Control del embarazo: 10.1. Si: _____ 10.2. No: _____

11. Tipo de parto: 11.1. Vaginal: _____

11.2. Cesárea: _____

12. Pre – eclampsia: 12.1. Si: _____ 12.2. No: _____

13. Uso de medicamentos: 13.1. Si: _____ 13.2. No: _____

14. Tipo de medicamento: _____

15. Exposición a químicos: 15.1. Si: _____ 15.2. No: _____

16. Tipo de químicos: _____

17. Ultrasonido prenatal: 17.1. Si: _____ 17.2. No: _____

18. Polihidramnios: 18.1. Si: _____ 18.2. No: _____

19. ILA: _____

20. Defectos de pared abdominal identificados prenatalmente por USG:

20.1. Gastrosquisis: _____ 20.2. Onfalocele: _____ 20.3. Ninguna: _____

21. Hipoplasia pulmonar: 21.1. Si: _____ 21.2. No: _____

22. Hidronefrosis: 22.1. Si: _____ 22.2. No: _____

23. Asas dilatadas: 23.1. Si: _____ 23.2. No: _____

24. Agenesia renal: 24.1. Si: _____ 24.2. No: _____

25. Asas intra torácicas: 25.1. Si: _____ 25.2. No: _____

26. Presencia de masas: 26.1. Si: _____ 26.2. No: _____

27. Tipo de masa: 27.1. Quística: _____ 27.2. Sólida: _____

EXAMEN FÍSICO DEL RECIEN NACIDO

28. Dificultad respiratoria: 28.1. Si: _____ 28.2. No: _____

29. Asimetría torácica: 29.1. Si: _____ 29.2. No: _____

30. Ruidos intestinales en hemitórax: 30.1. Si: _____ 30.2. No: _____

31. Cianosis: 31.1. Si: _____ 31.2. No: _____

32. Tos: 32.1. Si: _____ 32.2. No: _____

33. Dificultad para el paso SOG: 33.1. Si: _____ 33.2. No: _____

34. Sialorrea: 34.1. Si: _____ 34.2. No: _____

35. Abdomen excavado: 35.1. Si: _____ 35.2. No: _____

36. Distensión abdominal: 36.1. Si: _____ 36.2. No: _____

37. Ruidos intestinales: 37.1. Si: _____ 37.2. No: _____

38. Masa palpable: 38.1. Si: _____ 38.2. No: _____

39. Evacuaciones: 39.1. Si: _____ 39.2. No: _____

40. Primera evacuación al nacimiento: _____ horas.

41. Vómito: 41.1. Si: _____ 41.2. No: _____
42. Ano permeable: 42.1. Si: _____ 42.2. No: _____
43. Defecto de pared abdominal: 43.1. Si: _____ 43.2. No: _____
44. Tamaño del defecto: 44.1. < O igual 4 cms: _____ 44.2. > 4 cms: _____
45. Presencia de saco: 45.1. Si: _____ 45.2. No: _____
46. Estado del saco: 46.1. Intacto: _____ 46.2. Roto: _____
47. Ubicación del saco: 47.1. Epigástrica: _____ 47.2. Umbilical: _____
 47.3. Hipogastrio: _____ 47.4. Lateral: _____
48. Órganos expuestos: _____
49. Características de las asas expuestas: _____

50. Anomalía asociada. 50.1: Si: _____ 50.2: No: _____

51. Tipo de anomalía asociada: _____



PARACLÍNICA.

52. Hemoglobina: _____ gr/dl 53. Hematocrito: _____ % 54. Leucocitos: _____ mm³

55. Neutrófilos: _____ % 56. Plaquetas: _____ mm³

Gases arteriales: 57. PH: _____ 58. PCO₂: _____ 59. PO₂: _____ 60. HCO₃: _____

Electrolitos: 61. Sodio: _____ mEq/L 62. Potasio: _____ mEq/L

ESTUDOS IMAGENOLÓGICOS.

RX SIMPLE TORACO – ABDOMINAL

63. Asas intra torácicas: 63.1. Si: _____ 63.2. No: _____

64. Neumotórax: 64.1. Si: _____ 64.2. No: _____

65. Derrame pleural: 65.1. Si: _____ 65.2. No: _____

66. Imágenes hiperlúcidas en tórax: 66.1. Si: _____ 66.2. No: _____
67. Desviación del mediastino: 67.1. Si: _____ 67.2. No: _____
68. Ubicación saco ciego del esófago: 68.1. Si: _____ 68.2. No: _____
69. Distensión de asas: 69.1. Si: _____ 69.2. No: _____
70. Neumoperitoneo: 70.1. Si: _____ 70.2. No: _____
71. Niveles hidro-aéreos: 71.1. Si: _____ 71.2. No: _____
72. Opacidad pélvica: 72.1. Si: _____ 72.2. No: _____
73. Distensión de cámara gástrica: 73.1. Si: _____ 73.2. No: _____
74. Ausencia de patrón gaseoso intestinal: 74.1. Si: _____ 74.2. No: _____

75. USG post natal: _____

76. Tránsito intestinal: _____

77. Serie esófago gastro duodeno: _____

78. TAC: _____

79. Invertograma: _____

80. Ecocardiograma: _____

81. DIAGNÓSTICO. _____

82. Manejo médico: 82.1. Si: _____ 82.2. No: _____

83. Manejo Quirúrgico: 83.1. Si: _____ 83.2. No: _____

84. Hallazgos intra operatorios: _____

85. Procedimiento realizado: _____

MANEJO POST OPERATORIO.

86. Manejo en terapia intensiva: 86.1. Si: ____ 86.2. No: ____

87. Número de días en UCIP: ____ Días.

88. Sonda orogastrica: 88.1. Si: ____ 88.2. No: ____

89. Número de días con sonda orogastrica: ____ Días.

90. Nutrición parenteral: 90.1. Si: ____ 90.2. No: ____

91. Duración en días de la nutrición parenteral: ____ Días.

92. Restablecimiento tránsito intestinal: 92.1. Si: ____ 92.2. No: ____

93. A los cuantos días hubo restablecimiento del tránsito intestinal: ____ Días.

94. Ventilación mecánica: 94.1. Si: ____ 94.2. No: ____

95. Duración de la ventilación mecánica en días: ____ Días.

96. Tubo de tórax: 96.1. Si: ____ 96.2. No: ____

97. Duración del tubo de tórax: ____ Días.

98. Inicio vía oral en el post operatorio: ____ días.

COMPLICACIONES.

Médicas:

99. Enterocolitis necrotizante: 99.1. Si: ____ 99.2. No: ____

100. Respiratorias: 100.1. Si: ____ 100.2. No: ____

101. Tipo de complicaciones respiratorias: _____

102. Trastornos hidroelectrolíticos y metabólicos: 102.1. Si: ____ 102.2. No: ____

103. Sepsis: 103.1. Si: ____ 103.2. No: ____

104. Desnutrición: 104.1. Si: ____ 104.2. No: ____

Quirúrgicas:

105. Fuga de la anastomosis: 105.1. Si: ____ 105.2. No: ____

106. Perforación intestinal: 106.1. Si: ____ 106.2. No: ____

107. Obstrucción por bridas: 107.1. Si: ____ 107.2. No: ____

108. Evisceración: 108.1. Si: ____ 108.2. No: ____

109. Eventración: 109.1. Si: ____ 109.2. No: ____

110. Infección de la herida: 110.1. Si: ____ 110.2. No: ____

111. **EVOLUCIÓN.** 111.1. Adecuada: ____ 111.2. Inadecuada: ____

Fecha de recolección: _____

Ficha recolectada por: _____