

Proyecto de un registro nacional de malformaciones congénitas

Por los Dres.:

FRANCISCO ROJAS OCHOA,* DIEGO SOSA BENS,**
CARMEN MOLINA*** Y CÁNDIDO LÓPEZ PARDO****

Rojas Ochoa, F. et al. *Proyecto para un registro Nacional de malformaciones congénitas*. Rev. Cub. Ped. 44: 4-5-6, 1972.

Los autores exponen datos estadísticos de diversa fuente que demuestran las notables diferencias que se informan en la incidencia de malformaciones congénitas en recién nacidos. Entre otros se ofrecen resultados de dos estudios nacionales recientemente efectuados. Se discuten los problemas metodológicos para la obtención de datos sobre malformaciones congénitas y se fundamenta la conveniencia de disponer de un registro nacional; también se destaca la metodología a seguir en cuanto a la confección de este Registro y se sugiere que se dé inicio al mismo en enero 1ro. de 1973.

INTRODUCCION

Las malformaciones congénitas constituyen un punto aún no resuelto en la morbimortalidad perinatal. Su presencia conlleva aspectos relativos a la salud de la población, a la profesión médica, al medio familiar y de adaptación social, que globalmente considerados constituyen un problema para la comunidad.

La severidad de las anomalías congénitas varía desde formas asintomáticas, hasta defectos letales que abarcan varios sistemas. Muchas malformaciones tolerables en la vida intrauterina son incompatibles con la vida neonatal.

Las investigaciones etiológicas ocupan un lugar preferentemente reconociéndose y aceptándose que estos defectos en el desarrollo, están íntimamente vinculados a una sutil interrelación entre factores genéticos y ambientales.

No hay uniformidad de criterios acerca de los métodos utilizados para determinar la frecuencia de las malformaciones congénitas en mortinatos ni en nacidos vivos, no siendo por lo tanto comparables las distintas cifras reportadas. Los factores que las afectan son numerosos y además de la variedad de definiciones y de la gran incertidumbre que con frecuencia y "anormalidad" se sabe que influyen notablemente en las cifras de incidencia: la fuente de información, la población investigada, la selección del material de estudio, la inclusión de mortinatos y fetos abortados, el adiestramiento del que examina al niño (pediatra u obstetra), la utilización de los medios auxiliares de diag-

* Director. Dirección General de Estadística MINSAP.

** J' Dpto. de Pediatría Hospital Militar Central "L. Díaz Soto".

*** J' Dpto. de Pediatría Hospital Reg. Maternidad "Eusebio Hernández".

**** Dirección General de Estadística Ministerio de Salud Pública.

nóstico, la exploración quirúrgica, la duración del seguimiento, la tasa de autopsia y otros.

Las tasas de incidencia de defectos congénitos varían según los diferentes autores desde 10.6 por mil, *Källen* y *Wimberg*¹ (1968), hasta 167.0 por mil, *Marden*² y col. (1964). (Cuadro I).

Algunos de nosotros³ (1972) en 2 915 nacimientos consecutivos estudiados en cinco hospitales de la ciudad de La Habana observamos una incidencia global en anomalías congénitas de 26.8 por mil nacimientos y una incidencia por mil nacimientos según hospitales de 34.1 en la Maternidad Regional "América Arias"; 19.5 en la Maternidad Regional "Eusebio Hernández"; 29.4 en el Maternoinfantil Regional "10 de Octubre"; 16.6 en la Maternidad "Clodomira Acosta"; y 27.9 en el Hospital Militar Central "Dr. Luis Díaz Soto".

(Ver Cuadro II). También en La Habana uno de nosotros encontró una incidencia global de 12.3 por 1000 nacimientos en 90 638 observaciones registradas en 5 años en 4 hospitales.⁴

*Mc. Intosh*⁵ (1954), afirmó que la incidencia de malformaciones en fetos muertos era del 13.6%, y que llegaba a alcanzar el 29.6% entre los niños fallecidos dentro de los primeros 30 días de la vida. *Richards*⁶ (1955) señaló que el 10.2% de las muertes neonatales y el 5.4% de las defunciones fetales de más de 500 gramos eran producidas por anomalías congénitas.

*Rogers*⁷ (1969) al referirse a un estudio epidemiológico realizado en Inglaterra y Gales sobre mortalidad por anomalías congénitas observó que el 19% de todos los mortinatos registrados y el 20% de la mortalidad infantil fueron ocasionados por defectos congénitos.

CUADRO I
INCIDENCIAS DE MALFORMACIONES CONGENITAS
AUTORES SELECCIONADOS

Autor	País	Año de Estudio	Material Estudiado	Número de casos	Incidencia × 1000
<i>Källen</i> y <i>Wimberg</i> ¹	Suecia	1964-66	Nacimientos	159500	10.6
<i>Marden</i> ²	EE.UU.	1960-62	Nac. vivos	4412	167.0
<i>Sosa Berr</i> y cols. ³	Cuba	1971	Nacimientos	2915	26.8
<i>López Pardo</i> ⁴	Cuba	1967-71	Nacimientos	90638	12.3
<i>Mc. Intosh</i> y cols. ⁵	EE.UU.	1954	Nacimientos	6053	71.5
<i>Böök</i> ¹⁴	Suecia	1927-47	Nacimientos	44100	11.3
<i>Neel</i> ¹⁵	Japón	1948-54	Nac. vivos	64567	10.2
<i>Buttler</i> ¹⁶	Reino Unido	1958	Nacimientos	17406	17.5
<i>Roszkowski</i> ¹⁷	Polonia	1960-62	Nacimientos	8084	18.4
<i>Saifullah</i> y cols. ¹⁸	India	1967*	Nacimientos	1000	36.0
<i>Carter</i> ¹⁹	Inglaterra	Ignorado	Ignorado	14813	14.7
<i>Simpkiss</i> ²⁰	Uganda	1956-57	Nacimientos	2068	54.0
<i>Gosh</i> ²¹	India	Ignorado	Ignorado	4353	34.0
<i>Khan</i> ²²	Kenya	1963-64	Nacimientos	3016	17.9

* Fecha del reporte.

CUADRO II

INCIDENCIA DE MALFORMACIONES CONGENITAS POR 1000 NACIMIENTOS
SEGUN HOSPITALES
LA HABANA. 1971

Hospital	Nacimientos	Malformados	Incidencia × 1000 Nac.
Mat. Reg. América Arias	981	34	34.1
Mat. Reg. Eusebio Hernández	872	17	19.5
Mat. Reg. 10 de Octubre	545	16	29.4
Mat. Clodomira Acosta	302	5	16.6
Hosp. Militar Central Dr. Luis Díaz Soto	215	6	27.9
Total:	2915	78	26.8

FUENTE: Sosa Bens, D.; Molina, C.; Valdés, R.; Molina, H. y Galindo, F.: Malformaciones congénitas: Morbimortalidad en un estudio de 2,915 Nacimientos.

En Cuba se ha observado en un estudio de la mortalidad fetal tardía de 1970 a partir de certificados médicos de defunción,⁸ que un 5.4% de las muertes en este grupo se atribuye a malformaciones congénitas, y que el 9.6% de las muertes de los menores de 1 año también se adjudican a la causa registrada en el año referido.⁹

Los brotes epidémicos de focomelia, producidos por la talidomida, y reportados por Lenz¹⁰ (1961) en Alemania; Khan¹¹ (1952) en Uganda; Burley¹² (1962) y Leck y Miller¹³ (1962) en el Reino Unido, no sólo alertaron sobre el uso de drogas que pudieran ser teratogénicas en el primer trimestre de la gestación, sino que pusieron de manifiesto:

a) Que los métodos utilizados para la evaluación de los efectos teratogénicos de factores exógenos, especialmente drogas y otras sustancias químicas, en animales de experimentación, no ofrecen protección satisfactoria para el embrión humano.

b) La imperiosa necesidad de tener establecido un sistema de "alarma" que permita detectar cualquier nuevo agente teratogénico responsable de una epidemia de anomalías congénitas que se esté produciendo en el medio, mediante el control sistemático a nivel nacional de la incidencia de las malformaciones congénitas.

Una respuesta práctica a las proposiciones que se desprenden de las dos afirmaciones anteriores la constituye un sistema de vigilancia epidemiológica basado en un registro continuo de malformaciones congénitas observadas en torno al nacimiento.

Este método tiene antecedentes, entre los que cabe citar el Registro Sueco de Malformaciones Congénitas, que Källén y Wimberg¹ describieron después de acumular 2 años de experiencia y de donde hemos tomado pautas principales para hacer nuestra proposición. Citando textualmente el trabajo referido de Källén y Wimberg éstos nos dicen que: "lo esencial del procedimiento de re-

gistro es que las malformaciones observadas en el neonato se comunican mensualmente a un registro de malformaciones mediante un diagnóstico o descripción verbal y no con un número de código. Así la frecuencia de diferentes malformaciones se mantiene bajo control continuo.

El método se verificó con los datos suecos disponibles durante el período de uso de la talidomida. Los resultados indican que si el registro hubiese estado funcionando en aquella época, se habría identificado la epidemia unos 5 meses después de la aparición de las primeras embriopatías por talidomida."

Todo lo expuesto nos induce a proponer la implantación de un Registro Nacional de Malformaciones Congénitas cuyas bases pasamos a describir.

Objetivos

1. Recolectar información sobre malformaciones congénitas en defunciones fetales y neonatos, que permita describir un grupo definido de características de este fenómeno.
2. Disponer de un sistema de vigilancia epidemiológica que permita detectar la acción de un nuevo factor teratogénico, en función de un aumento significativo de la frecuencia de una determinada malformación congénita.

Universo del registro

El universo de unidades de observación lo constituyen la totalidad de las defunciones fetales mayores de 500 gramos de peso y todos los nacidos vivos que ocurran en los servicios de maternidad con 1 000 o más partos anuales.

Las unidades con el volumen de partos que se ha señalado representan el 82.9% de los partos institucionales del país, el 77.9% del estimado global de nacimientos y para cada provincia más del 70% de sus partos institucionales. En números absolutos alcanza la cifra de 208 142 partos. Las cifras son de 1971. Todo lo anterior se detalla en el Anexo 1.

Datos necesarios

Los datos necesarios para el logro de los objetivos perseguidos con el Registro Nacional de Malformaciones Congénitas son los siguientes:

- a) Datos de identidad: se utilizarán para identificar individualmente cada malformado reportado y poder en caso necesario obtener alguna información adicional sobre éste. Son los siguientes: número de orden consecutivo en el registro de la unidad, unidad que reporta, código de la misma, nombre de la madre y número de su historia clínica.
- b) Edad de la madre: se utilizará para estudiar la distribución de las malformaciones congénitas según edad de la madre, ya que se supone una distribución desigual para diferentes edades.
- c) Edad gestacional: se utilizará relacionándola con el peso al nacimiento para conocer la incidencia de malformaciones según el grado de madurez del malformado.
- d) Fecha del parto: se utilizará para ubicar según distintas unidades de tiempo la incidencia de las malformaciones.
- e) Tipo de parto: se utilizará para estudiar la distribución de las malformaciones según tipo de

parto, ya que se supone una frecuencia distinta entre los productos de parto simple y los de parto múltiple.

- f) Peso del malformado al nacer: se utilizará para los fines propuestos en c), en relación a la edad gestacional.
- g) Sexo: se utilizará para medir la incidencia según sexo, ya que se suponen variaciones en ciertas anomalías según esta característica.
- h) Estado al nacimiento: se utilizará para conocer la frecuencia por separado en nacidos vivos y defunciones fetales.
- i) Ejecución o no de necropsia: se utilizará para evaluar el grado de cobertura de necropsias de los datos registrados a partir de defunciones.
- j) Descripción de la(s) malformación(es): tanto en vivos como en fallecidos, se utilizará para precisar las características de la(s) malformación(es).
- k) Dibujo: se utilizará para representar en forma más exacta la localización y carácter de la(s) malformación(es) descrita(s).
- l) Nombre y firma del médico que llena el formulario: se utilizará para identificar al médico que realiza el reporte, con el fin de poder solicitar del mismo aclaraciones o datos complementarios.

Formulario

El formulario que se incluye recoge los datos propuestos como necesarios, el instructivo para su manejo se halla en el Anexo No. 2.

Aspecto organizativo

En la unidad registradora:

En cada unidad de las incluidas en el universo del registro, previa información al director y otros funcionarios que se requiera según las características de la unidad, se procederá a seleccionar un médico pediatra, obstetra o patólogo a quien se responsabilizará a ese nivel con la tarea del registro.

Las funciones de este responsable serán:

- conocer las normas técnicas y los procedimientos administrativos del registro.
- adiestrar al resto del personal médico de la unidad en el manejo de la metodología del registro, en particular en las normas de examen y diagnóstico y procedimientos de registro.
- supervisar el cumplimiento de lo establecido en cuanto a integridad y continuidad del registro, incluyendo la revisión de los formularios que llenan los médicos y los datos del informe que confecciona el Departamento de Estadística.
- informar de la marcha del trabajo en las oportunidades que se le solicite.

Por otra parte, el Jefe del Departamento de Estadística quedará encargado de:

- conocer los procedimientos estadísticos del registro y organizar su cumplimiento en la unidad.
- recopilar los datos sobre nacimientos y defunciones fetales que el registro establece.
- recopilar los formularios de reporte de anomalías congénitas que confeccionan los médicos.

- mantener un archivo consecutivo de las copias de estos formularios.
- enviar dentro de los 5 días siguientes a la terminación de cada mes los originales de los formularios, acompañados del modelo de remisión debidamente cumplimentado, al Departamento de Estadística Regional correspondiente.
- revisar los formularios del reporte, y si se encuentran deficientes, devolverlos al médico responsable para su corrección.

En la región y provincia

La región y provincia serán encargadas de la tramitación de la información, incluyendo revisión de los documentos. Cada nivel dispone para el envío de la información a nivel superior, hasta el día 10 (la región) y el 15 (la provincia) del mes siguiente al que se informa.

Esta tramitación corresponde al Departamento de Estadística, que de encontrar deficiencias en la información, las discutirá con el nivel informante, rectificándolas.

En la provincia se designará, previa información al director y otros funcionarios que les competa, un pediatra, miembro del grupo provincial, como responsable del registro a nivel provincial, con funciones para su nivel similares a las de la unidad.

Los jefes de los departamentos regionales y provincial de Estadística quedan encargados del cumplimiento de las tareas del registro a su nivel.

En el nivel central

Se formará una Comisión del Registro Nacional de Malformaciones Congénitas integrada por 2 pediatras, 2 es-

tadísticos, 1 obstetra, 1 patólogo y 1 epidemiólogo, que entre sus funciones deberán:

- conocer el conjunto de normas técnicas y procedimientos de registro.
- adiestrar al personal de los niveles intermedios que participarán en el mismo.
- supervisar y controlar el funcionamiento del registro.
- analizar la información recopilada.
- divulgar los resultados obtenidos.
- introducir en el sistema las modificaciones que la práctica aconseje en el futuro.

La sede del Registro será la oficina de la Dirección General de Estadística, que será a su vez la encargada del procesamiento de la información recopilada y de su análisis.

Procedimientos de registro

Se establecen los procedimientos específicos que regulan los trámites del presente registro, desde el acto de cumplimentar el formulario del reporte, hasta su inclusión en el Registro Nacional (Anexo No. 3). Además se formulan orientaciones técnicas para el examen clínico y necrópsico de los nacidos objetos de nuestro estudio (Anexos Nos. 4 y 5).

Modelo de análisis

En función de los objetivos de este registro, el análisis de la información tendrá dos finalidades:

1. Brindar anualmente un resumen estadístico descriptivo de la información obtenida en el año considerado. Este resumen puede ofrecer entre otros, los siguientes resultados:

REGISTRO NACIONAL DE
MALFORMACIONES CONGENITAS

1.- NUM DE ORDEN

(2-5)

2.- UNIDAD	3.- CODIGO DE LA UNIDAD
	<input type="text"/>
	(6-10)

4.- NOMBRE DE LA MADRE		5.- NUM DE HISTORIA CLINICA	
6.- EDAD DE LA MADRE	<input type="text"/>	11.- SEXO DEL PRODUCTO	
_____ AÑOS	(11-12)	MASCULINO	1
7.- EDAD GESTACIONAL EN SEMANAS	<input type="text"/>	FEMENINO	2 (24)
_____ SEMANAS	(13-14)	INDETERMINADO	3
8.- FECHA DEL PARTO		12.- ESTADO AL NACIMIENTO	
DIA	MES	AÑO	<input type="text"/>
			(15-20)
9.- TIPO DE PARTO		13.- SI FUE UN NACIDO VIVO	
SIMPLE	1 (21)	NO FALLECIO ANTES DEL EGRESO	1
MULTIPLE	2	FALLECIO Y SE LE REALIZO NECROPSIA	2 (26)
10.- PESO DEL PRODUCTO AL NACER		14.- SI FUE UNA DEFUNCION FETAL	
_____ GRAMOS	<input type="text"/>	SE REALIZO NECROPSIA	1
	(22-23)	NO SE LE REALIZO NECROPSIA	2 (27)

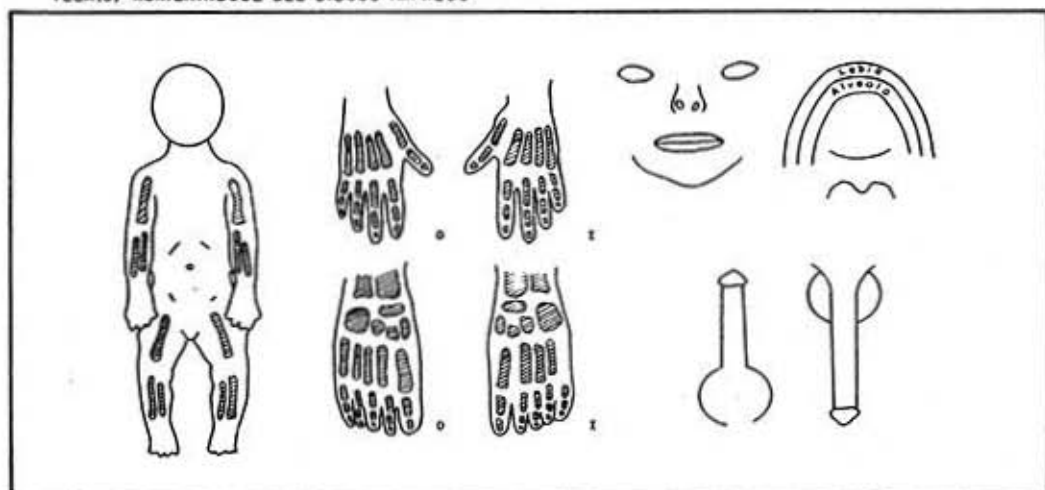
PARA NACIDO VIVO O DEFUNCION FETAL

15.- DESCRIBA LAS ANOMALIAS CONGENITAS DESCUBIERTAS POR MEDIOS CLINICOS Y/O EXAMENES COMPLEMENTARIOS

SI FUE UNA DEFUNCION FETAL O NACIDO VIVO FALLECIDO POSTERIORMENTE

16.- DESCRIBA LOS HALLAZGOS DE ANOMALIAS ENCONTRADAS EN LA NECROPSIA

17 - SI CONSIDERA QUE AYUDARIA A CONOCER MAS SOBRE LA(S) MALFORMACION(E)S PRESENTADA(S) REPRESEN TELA(S) AUXILIANDOSE DEL DIBUJO IMPRESO



18 - NOMBRE DEL MEDICO QUE LLENA EL FORMULARIO

19 - FIRMA

PARA SER LLENADO SOLO POR LA OFICINA CENTRAL

DIAGNOSTICOS DE MALFORMACIONES HALLADAS POR ORDEN DE IMPORTANCIA

I	_____	<input type="text"/>
	_____	(28 - 31)
II	_____	<input type="text"/>
	_____	(32 - 35)
III	_____	<input type="text"/>
	_____	(36 - 39)
IV	_____	<input type="text"/>
	_____	(40 - 43)

- a) Incidencia de nacidos vivos, defunciones fetales y nacimientos en general con malformaciones congénitas.
- b) Incidencia proporcional de las distintas malformaciones congénitas, consideradas en los nacidos vivos, defunciones fetales y en ambos.
- c) Incidencia de malformaciones congénitas por sexo del nacido vivo o defunción fetal.
- d) Incidencia de malformaciones congénitas según el tipo de parto, simple o múltiple.
- e) Incidencia por edad de la madre.
- f) Incidencia según el tiempo de gestación.

A N E X O 1

UNIDADES CON 1000 O MAS PARTOS

AÑO 1971

Provincia:	No. de Partos	Total de Partos	%
PINAR DEL RIO:			
Hosp. Ginecobstétrico Prov. "Justo L. Padilla"	10 064		
Hosp. Materno Area de San Cristóbal	1 122		
Subtotal:	11 186	14 806	75.6
LA HABANA:			
Hosp. Gral. Reg. "Enrique Cabrera"	5 124		
Hosp. Gral. Reg. "Iván Portuondo"	1 849		
Hosp. Gral. Reg. "José R. Martínez"	2 378		
Hosp. Gral. Reg. "Benéfica"	1 792		
Hosp. Gral. Reg. "Héroes de Baire"	1 419		
Hosp. Mat. Reg. de Plaza de la Revolución	5 487		
Hosp. Mat. Reg. "América Arias"	9 044		
Hosp. Mat. Reg. "Eusebio Hernández"	10 167		
Hosp. Mat. Reg. de Guanabacoa	5 486		
Hosp. Mat. Reg. de Güines	3 171		
Hosp. Mat. Area "Clodomira Acosta"	1 089		
Hosp. Mat. Inf. Reg. 10 de Octubre	6 551		
Hosp. Mat. Inf. Reg. "Leonor Pérez"	2 213		
Hosp. Militar Central "Luis Díaz Soto"	1 788		
Subtotal:	57 558	59 160	97.3
MATANZAS:			
Hosp. Gral. Reg. de Cárdenas	3 221		
Hosp. Gral. Reg. de Colón	4 142		
Hosp. Materno Provincial	6 003		
Subtotal:	13 366	14 646	91.3
LAS VILLAS:			
Hosp. Gral. Reg. de Remedios	1 246		
Hosp. Gral. Reg. de Sagua	3 823		
Hosp. Gral. Area de Caibarién	1 039		
Hosp. Gral. Area de Yaguajay	1 187		
Hosp. Gral. Area de Trinidad	1 681		
Hosp. Materno Provincial	10 250		
Hosp. Materno de Cienfuegos	6 233		
Hosp. Materno de Sancti Spíritus	4 697		
Hosp. Materno de Area de Placetas	2 536		
Hosp. Materno Inf. de Area de Cabaiguán	1 302		
Subtotal:	33 994	39 859	85.3

Provincia:	No. de Partos	Total de Partos	%
CAMAGUEY:			
Hosp. Gral. Reg. de Ciego de Avila	3 961		
Hosp. Gral. Reg. de Florida	1 821		
Hosp. Gral. Reg. de Morón	1 957		
Hosp. Gral. Area Elia	1 184		
Hosp. Materno Provincial	9 602		
Subtotal:	18 525	25 295	73.2
ORIENTE NORTE:			
Hosp. Gral. Prov. "V. I. Lenin"	10 579		
Hosp. Gral. Reg. de Puerto Padre	2 921		
Hosp. Gral. Reg. de Banes	2 696		
Hosp. Gral. Reg. de Mayarí	1 504		
Hosp. Gral. de Area de Gibara	1 051		
Hosp. Gral. de Area de Buenaventura	1 052		
Hosp. Gral. de Area de Sagua de Tánamo	1 998		
Hosp. Mat. Reg. de Victoria de las Tunas	5 120		
Subtotal:	26 921	36 959	72.8
ORIENTE SUR:			
Hosp. Gral. Reg. de Palma Soriano	4 823		
Hosp. Gral. Reg. de Bayamo	5 873		
Hosp. Gral. Reg. de Baracoa	2 489		
Hosp. Materno Provincial	5 988		
Hosp. Materno Reg. Sur (Santiago)	6 328		
Hosp. Materno Reg. de Manzanillo	5 785		
Hosp. Materno Reg. de Guantánamo	7 400		
Hosp. Materno Inf. Area de Alto Songo	1 273		
Hosp. Materno Inf. Area de C. Ferrals	1 422		
Hosp. Materno Inf. Area W. Pagés	1 725		
Hosp. Materno Inf. Area Jiguani	1 061		
Hosp. Materno Inf. Area Media Luna	1 059		
Hosp. Materno Inf. Area Niquero	1 366		
Subtotal:	46 592	60 483	77.0
Total:	208 142	251 208	82.9

FUENTE: Informe Anual de Obstetricia. Ministerio de Salud Pública. Hosp. Militar Central "Luis Díaz Soto".

- g) Incidencia según el peso del producto, ya sea nacido vivo o defunción fetal.

Después del primer año se publicarán los resultados del año concluido, comparándolos con los de años anteriores. Asimismo esta publicación tendrá el objetivo de hacer una revisión crítica de los métodos de estudio empleados en el período evaluado.

2. Establecer un sistema que permita detectar la aparición de un nuevo factor teratogénico, en función de un aumento significativo de la frecuencia de una determinada malformación congénita o de asociaciones de las mismas.

Para ello se calcularán en función de las frecuencias base observadas, las diferencias que se hace necesario sobrepasar para considerar significativa la diferencia para una frecuencia base determinada, con un nivel de significación dado; lo que haría pensar, si esta diferencia es sobrepasada, en la presencia de un nuevo factor teratogénico en la población a que corresponda el análisis.

Se entiende como frecuencia base la incidencia observada durante un período prolongado, y que consideraremos como frecuencia normal de incidencia de los diversos tipos de malformaciones congénitas.

La obtención de las frecuencias base será el producto de varios años de registro de las incidencias, y las diferencias serán calculadas mediante el uso de una técnica estadística adecuada, inscribiéndolas en un gráfico. Este gráfico abarcará un período determinado, que puede por ejemplo, ser de 6 meses.

Después de estar funcionando este sistema, la nueva información obtenida,

si se encuentra dentro de las frecuencias normales servirá para establecer nuevas frecuencias base. Se construirá un gráfico para Cuba y uno para cada provincia del país.

Evaluación

La evaluación de la eficiencia y efectividad del registro se hará entre otras sobre las siguientes bases:

- a) cobertura mínima de un 60% del total de nacimientos institucionales a niveles nacional y provincial.
- b) porcentaje de necropsias realizadas en defunciones, que deberán alcanzar un mínimo del 70% a niveles nacional y provincial.
- c) porcentaje de reparos originados por errores u omisiones en los formularios de notificación.
- d) supervisión periódica, a todos los niveles, del cumplimiento de las normas del registro incluyendo la verificación de la concordancia entre casos de anomalías congénitas y formularios de notificación tramitados.

ANEXO 2

INSTRUCTIVO AL MODELO DE REPORTE INDIVIDUAL

1. Número de orden: se escribe en el cuadro, el número de orden consecutivo que corresponda a cada malformado que se reporta. Este número de orden debe comenzar por 1, para el primer caso reportado en cada Unidad que forma parte del estudio.
2. Unidad: se escribe el nombre de la Unidad que realiza el reporte según el Codificador de Unidades.

3. Código de la unidad: se escribe en el cuadrado, el número que en el Codificador mencionado posee la Unidad que realiza el reporte.
4. Nombre de la madre: se escribe el nombre y dos apellidos de la madre del caso reportado.
5. Número de historia clínica: se escribe el número de la historia clínica de la madre.
6. Edad de la madre: se escribe en la línea, la edad de la madre en años cumplidos. No se escribe nada en el cuadrado a la derecha.
7. Edad gestacional en semanas: se escribe en la línea, la edad gestacional de la madre en semanas. No se escribe nada en el cuadrado a la derecha.
8. Fecha del parto: se escribe el día, mes y año en que ocurrió el parto, donde nació el caso reportado. No se escribe nada en el cuadrado a la derecha.
9. Tipo de parto: encierre en un círculo el número "1" si el parto fue simple, o el "2" si fue múltiple.
10. Peso del producto al nacer: escriba en la línea, el peso en gramos del producto al nacer. La aproximación debe ser hasta el gramo.
No se escribe nada en el cuadrado a la derecha.
11. Sexo del producto: encierre en un círculo el número que corresponda al sexo del caso reportado.
12. Estado al nacimiento: encierre en un círculo el número "1" si fue un nacido vivo el caso reportado, o el "2" si fue una defunción fetal.
13. Si fue un nacido vivo: encierre en un círculo el número que corres-

ponda a la situación del caso reportado al egreso.

14. Si fue una defunción fetal: encierre en un círculo el número que corresponda, según si se le realizó o no necropsia.

Para nacido vivo o defunción fetal

15. Describa las anomalías congénitas descubiertas por medios clínicos y/o exámenes complementarios: haga una descripción de la o las anomalías congénitas que haya presentado el caso. Esta pregunta se llenará, tanto si fue un nacido vivo, haya o no fallecido y se le haya o no realizado necropsia, o sea una defunción fetal, se le haya hecho o no necropsia. En resumen, esta pregunta se contestará para todo caso reportado, sin excepción.

Si fue una defunción fetal o nacido vivo fallecido posteriormente

16. Describa los hallazgos de anomalías encontradas en la necropsia: escriba los hallazgos de la o las anomalías que se encontraron al realizar la necropsia, si ésta se hizo.
17. Si considera que ayudaría a conocer más sobre la (s) malformación (es) presentada (s) represente la (s) auxiliándose del dibujo impreso: esta pregunta se explica por sí sola.
18. Nombre del médico que llena el formulario: el médico que llena el formulario debe escribir con letra de molde su (s) nombre (s) y dos apellidos.
19. Firma: el médico que llena el formulario debe firmar, como lo hace de costumbre en este espacio.

ANEXO 3

Procedimientos del Registro

Sobre las bases generales formuladas en este registro, frente a cada nacimiento que ocurra en una de las instituciones del universo del mismo, se procederá por aquel obstetra, pediatra o patólogo que haga un diagnóstico de malformación congénita, ocurra ésta en un nacido vivo o defunción fetal, sea establecido el diagnóstico en vida o post mortem para registrar el caso, en el formulario descrito, según lo indicado en su instructivo.

El formulario se llena en el momento que se hace el diagnóstico y por quien lo hace. Si el diagnóstico se hace in vivo, por medios clínicos y de exámenes complementarios, y posteriormente el caso fallece, también el patólogo describirá sus hallazgos en la parte correspondiente del modelo.

En los casos que fallecen se procurará alcanzar el máximo posible de necropsias, según la sistemática propuesta. (Anexo No. 5).

También se establece una sistematización del examen clínico (Anexo No. 4), que al igual que la de necropsia, persigue que se realice el más completo examen en busca de malformaciones en cada caso.

Cumplimentado este trámite de registro se entregará por el notificante el formulario, en original y copia, al Jefe de Estadística de la Unidad, que lo revisará verificando la corrección del mismo y lo hará revisar también por el responsable del registro a nivel de la Unidad; aprobado por este último, el Jefe de Estadística procederá a incluir la copia en el Registro de la Unidad, que se forma con el archivo consecuti-

vo, numerado en orden de inclusión de las copias de las notificaciones.

Los originales de las notificaciones, debidamente numerados serán enviados cada mes, en los primeros 5 días siguientes al mes vencido (del 1ro. al 5) al Departamento de Estadística Regional correspondiente. El envío se hace amparado en el formulario de remisión incluido al final de este anexo, debidamente cumplimentado.

Los formularios, por el conducto habitual de transmisión de información estadística pasarán del departamento regional al provincial y de allí a la Dirección General de Estadística (nivel central).

En las provincias es recomendable que el responsable provincial del registro revise los formularios y hojas de remisión, además del Departamento de Estadística, antes de su envío al nivel central. En cada nivel se dispone de 5 días para estos trámites.

No se precisa elaboración específica de datos a nivel alguno, pues ésta se hará por la Dirección General de Estadística, que informará de la misma a los restantes niveles.

En cada caso que se detecta un error u omisión en el llenado del formulario se procederá a solicitar la información necesaria para superar la situación planteada al nivel notificante (reparo). El índice de frecuencia de estos reparos será factor en la evaluación del sistema.

La Dirección General de Estadística, sede del registro, elaborará la información recolectada, y conjuntamente con la Comisión Nacional del Registro la evaluará y analizará, ofreciendo los resultados de su trabajo en los informes y publicaciones pertinentes a todos los interesados.

REGISTRO NACIONAL DE MALFORMACIONES CONGENITAS

DIRECCION GENERAL DE ESTADISTICA
MINISTERIO DE SALUD PUBLICA
23 y N, Vedado. La Habana

Se remiten los modelos individuales del Registro Nacional de Malformaciones Congénitas del número..... al..... correspondientes al mes de..... del año..... de la Unidad.

Asimismo se informa que en esta Unidad en el mes citado el número de:

- nacimientos vivos ocurridos fue de.....
- defunciones fetales de más de 500 g fue de.....

Sin otro asunto quedamos de usted.

Revolucionariamente,

Jefe de Estadística de la Unidad

ANEXO 4

SISTEMATIZACION DEL EXAMEN CLINICO EN EL PERIODO PERINATAL CON INTERES ESPECIAL EN LA IDENTIFICACION DE ANOMALIAS CONGENITAS

El objetivo de esta sistematización y su inclusión en la propuesta del Registro Nacional de Malformaciones Congénitas es brindar en forma resumida al pediatra u obstetra una guía para la búsqueda de estas alteraciones en el examen físico del recién nacido.

La valoración inicial de recién nacido se hace en un período inmediato en el salón de partos por el obstetra, seguido de un examen más completo, el cual es realizado por el pediatra en la sala de recién nacidos. Ambos deben ser cuidadosos y los médicos que los ejecutan deben reconocer los posibles signos o síntomas de anomalías congénitas en el niño.

Este examen sistemático debe seguir los pasos siguientes:

1. *Toma de las medidas corporales: peso, longitud y circunferencia cefálica.*

Ante todo niño que presente una disminución de la longitud la relacionaremos con la edad gestacional, el peso y las anomalías congénitas que afectan el crecimiento del esqueleto, tales como la condrodistrofia. Las alteraciones de la circunferencia cefálica pueden ser por exceso (macrocefalia, hidrocefalia) cuando ella es de 38 cm o más, o por defecto (microcefalia) cuando es de 31 cm o menos, en niños de más de 37 semanas de edad gestacional. En el caso de la macrocefalia se excluirán los niños con sangramiento o edema del cuero cabelludo por trauma obstétrico que explique un gran

aumento de la circunferencia craneal.

2. *Observación del aspecto general.*

Esta observación nos completará lo encontrado en las mediciones y detectará:

2.1 La existencia de malformaciones de esqueleto de carácter general.

2.2 Las malformaciones graves por reducción de extremidades, tales como:

a) amelia: ausencia uni o bilateral de una extremidad superior, inferior o de las cuatro extremidades.

b) focomelia: ausencia de la porción proximal de una extremidad con implantación de la distal directamente en el tronco.

c) hemimelia: extremidad distal en forma de muñón.

d) la ausencia de huesos (húmero, cúbito, radio, etc.) esta última es la más frecuente y se sospecha por deformidades de la región. Puede presentarse un fémur con fusión de extremidades inferiores en una sola (simpisio o sirenomelio). Ausencia de rótula que se manifiesta por un pliegue transversal de la piel a nivel de la articulación de la rodilla.

2.3 Malformaciones por amputación.

2.4 Hipoplasias o aplasias de extremidades.

2.5 Hiperplasias y duplicaciones de dedos.

2.6 Unión de dedos (sindactilia) de manos o pies, que puede ser por fusión ósea o por pliegues interdigitales (cigodactilia).

2.7 Rigidez en flexión de las articulaciones (artrogriposis).

2.8 Angiomas o hemangiomas localizados en cualquier sitio del cuerpo.

2.9 Tumores sólidos o de contenido líquido localizadas casi siempre a lo largo del tubo neural (meningocele, mielomeningocele), o contenido en vísceras (encefalocele a nivel del cráneo, onfalocele a nivel del ombligo).

2.10 Crepitaciones o deformidades localizadas a miembros o costillas por fracturas múltiples congénitas como en el caso de la osteogénesis imperfecta.

3. *Coloración de la piel.*

La presencia de cianosis acompañada de soplos o algún signo de insuficiencia cardíaca nos hará sospechar la presencia de una cardiopatía congénita.

4. *Examen topográfico.*

4.1 Cráneo.

En el examen del cráneo podemos encontrar:

a) alteraciones de la forma (discráneas) en las que además del aumento o disminución del perímetro cefálico, existen cierres prematuros totales o parciales de las suturas, como en la oxicefalia (cierre precoz de todas las suturas o de la coronaria con protrusión del cráneo hacia

arriba): escafocefalia oclusión prematura de la sutura sagital constituyéndose una cabeza alargada y estrecha (turricefalia) si la sutura coronaria se cierra parcialmente tomando el cráneo forma de torre. En la acrocefalia la cabeza es puntiaguda en su porción anterior asociándose a la sindactilia.

- b) Anencefalia o acránea: en que faltan los huesos de la bóveda craneal y el cerebro es una masa vascular con atrofia de los nervios ópticos.
- c) Agenesias parciales de la piel del cráneo o alteraciones del cabello.

4.2 Cara:

En el examen de la cara observaremos si existen anomalías en los ojos o de las hendiduras palpebrales. Podemos encontrar anoftalmía uni o bilateral (ausencia del globo ocular), enoftalmía: hundimiento de éstos, microftalmos, opacidad del cristalino (catarata congénita), alteraciones en el color de las escleróticas, pliegues transversales en el párpado superior (epicantos). Hipoplasia de la mandíbula superior e inferior (micrognatia).

En la nariz, por falta de desarrollo del rodete nasal medio, puede verse la arrinencefalia asociada a otras malformaciones; puede haber ausencia del tabique nasal dando la nariz en silla de montar; separación exagerada entre los ojos (hipertelorismo) y diversos tipos de

queilognatopalatosquisis (fisuras labiales que llegan a la nariz o al ojo y fisuras palatinas anteriores, posteriores o completas).

El cierre mucoso u óseo de uno o ambos orificios posteriores de la nariz (atresia de la coanas) se detecta al pasar un catéter por la nariz que se detiene a ese nivel.

En la lengua puede existir macroglosia, como se observa en el mongolismo, hemangiomas y linfangiomas linguales. Glosoptosis (caída de la lengua hacia atrás) que asociada a la hipoplasia del maxilar inferior y fisura palatina, constituyen el síndrome de *Pierre Robin*. En los oídos puede haber alteraciones en la implantación de la oreja, orejas largas, aplasia del pabellón, apéndices preauriculares con o sin fístula y atresias del conducto auditivo externo o interno entre otras.

4.3 Cuello:

En el cuello pueden aparecer quistes cervicales medios (restos del conducto tireogloso), quistes dermoides que se adhieren al hioides, quistes cervicales laterales o fístulas y linfangiomas quísticos llamados también higromas quísticos cervicales que son tumoraciones voluminosas que parten de las regiones laterales del cuello. En la piel del cuello puede aparecer el pterigion colli, pliegue transversal que partiendo de las porciones laterales del cuello llega hasta el acromion.

4.4 Columna:

En la columna puede aparecer la llamada espina bifida o raquisquisis (hendidura congénita local de uno o varios arcos vertebrales). Desviaciones laterales (escoliosis) de concavidad anterior, xifosis de concavidad posterior (lordosis) y fusión de vértebras dando un cuello corto y rígido si son cervicales con reducción de su número.

4.5 Malformación de costilla, esternón, clavículas o pelvis.

Puede encontrarse ausencia de clavícula, uniéndose por delante del tronco los dos hombros (disostosis cleidocraneal) y escápulas elevadas (deformidad de Sprengel).

Las deformidades en el esternón no son frecuentes pudiendo existir hendiduras (fisura esternal) o ser prominentes (tórax de pichón).

El tórax excavado congénito se llama también injundibuliforme.

En las costillas pueden encontrarse agenesias totales o parciales o costillas supernumerarias, lo que se sospecha por deformación de la región y se confirma por los rayos X.

En todo el cuerpo, pero más frecuentemente en tronco, puede existir asimetría entre sus lados (hemihipertrofia o hemitriptrofia).

Luxación congénita de la cadera que se sospecha por una limitación persistente a la abducción (normalmente se puede conse-

guir una abducción de más de 45 grados con respecto a la perpendicular). La luxación congénita puede también, ser despistada por el signo de *Ortolani* (chasquido a la entrada y salida de la cabeza del fémur en la cavidad cotiloidea).

4.6 Tubo digestivo:

La atresia esofágica con o sin fístula se sospecha cuando al aspirar el niño, el catéter se detiene y no llega al estómago, así como por la presencia de un exceso de secreción de saliva espumosa en la boca.

Las atreñas de cualquier porción de intestino no se descubren en el examen físico inicial del niño, sino unas horas después por vómitos o ausencia de expulsión de meconio entre otros síntomas.

La hernia diafragmática se sospecha por la excavación marcada del abdomen con abombamiento del tórax y desplazamiento de los órganos del abdomen hacia el tórax, lo que se confirma por la auscultación y la radiología.

En la región anal se debe investigar si el ano es o no permeable introduciendo una sonda. En la pared del abdomen puede existir agenesia o separación de los rectos anteriores.

4.7 Genitales externos y aparato urinario.

En los genitales externos masculinos la uretra puede estar desplazada de su situación normal en el vértice del glande hacia su cara anterior o posterior

constituyendo el epispadias o hipospadias.

La vejiga puede estar extrófica. Los testículos pueden estar ausentes de las bolsas (criptorquismo). En los genitales externos femeninos puede haber adherencia de los labios mayores o menores o pseudohermafroditismo, donde existe una hipertrofia pronunciada del clítoris que toma aspecto de perle.

La agenesia renal bilateral es incompatible con la vida pero puede ser sospechada clínicamente por la facies especial descrita por *Potter*, donde existen orejas grandes de implantación baja, la distancia entre los ojos está aumentada y aparece un epicanto pronunciado que rodea en semicírculo el párpado, dándole a la cara una expresión de viejo.

El riñón hipoplásico no es causa de muerte y su detección al nacimiento es casual, cuando el niño muere por otro motivo.

El riñón poliúístico se sospecha por la presencia urín o bilateral de masas tumorales abdominales de situación posterior.

4.8 Pies, manos y dedos.

El pie zambo-congénito es raro y resulta de la ausencia de músculos y huesos del pie o de la fusión de éstos.

Existe una variedad que es la más frecuente llamada equinovaro, deformidad en la que el pie se halla en flexión plantar permanente con desviación a la línea media.

La mano y el pie hendidos (en pinzas de langosta) se caracte-

riza por hendiduras profundas en la parte anterior de la mano o del pie con diversos grados de sindactilia.

La braquidactilia es una corteidad anómala de los dedos, la clinodactilia es una incurvación del dedo meñique que se presenta sola o asociada al mongolismo.

En extremidades distales, así como en otras regiones del cuerpo se presentan otras malformaciones menores o internas que le darían demasiada extensión a esta sistematización y para cuyo diagnóstico remitimos a los textos publicados. Además, existen anomalías no detectables por el examen simple del recién nacido que se sospecha y se confirmarán con el estudio radiológico o la necropsia.

ANEXO 5

ORIENTACIONES PARA LA TECNICA DE NECROPSIAS EN EL PERIODO PERINATAL CON INTERES ESPECIAL EN LA IDENTIFICACION DE MALFORMACIONES CONGENITAS

Uno de los objetivos de la necropsia en el período perinatal es la identificación de malformaciones congénitas, que constituyen un factor importante de mortalidad perinatal. Con el perfeccionamiento de los conocimientos científicos en Obstetricia y Pediatría disminuyen las muertes por causas como asfixia y trauma obstétrico; con el advenimiento del uso de los antibióticos disminuyen las muertes por infección, sin embargo en estudios de mortalidad perinatal que abarcan períodos prolongados se observa que se mantienen las cifras de muerte por malformaciones

congénitas en un nivel casi constante, y si bien disminuyen algo las muertes intraparto por dicha causa, reflejando asistencia obstétrica de mayor calidad, en la etapa neonatal las variaciones son menores, porque en esta etapa fallecen los niños portadores de malformaciones fatales; la incidencia de malformaciones congénitas no es menor y su posición relativa dentro de las otras causas de muerte es más alta. Estos hechos justifican que se agoten los medios para descubrirlas y estudiarlas, y uno de ellos es que se practique examen post mortem a todas las muertes fetales y neonatales, para completar las estadísticas de mortalidad perinatal, y que no pasen inadvertidas las malformaciones que sin afectar el hábito externo, alterar profundamente las estructuras internas y causar la muerte. Algunas malformaciones son tan evidentes que se identifican a la simple inspección, otras lo son menos, y un examen superficial no las revela, por lo que es recomendable un examen necrópsico sistematizado y minucioso.

Después de pesar y medir el cadáver, se observa la superficie corporal en plano anterior y posterior, se identifican las alteraciones congénitas de piel como tumores del tipo de hemangiomas, linfangiomas, nevos pigmentados; anomalías de la piel, como: cicatrices, papilomas, bandas amnióticas, alopecia, hipertrichosis, lesiones ampollares, lesiones de las uñas.

Se precisará la localización de la lesión, su forma, tamaño, borde, color, consistencia, relación con la superficie cutánea que le rodea, simetría.

Se realiza examen regional para identificar alteraciones que afecten estructuras osteomusculares. En la cabeza se

mide la circunferencia cefálica y se clasifica como hidrocefalia cuando la medida excede de 38 cm en ausencia de bolsa serosanguínea o edema del cuero cabelludo, y como microcefalia si es menor de 31 cm en niños con 37 semanas de gestación o más. De los cuatro defectos que se reportan como más frecuentes en el sistema nervioso central (S. N. C.), tres afectan la cabeza, a saber: anencefalia, meningocele occipital e hidrocefalia. Se advierte que una cabeza de aspecto exterior normal no descarta la presencia de malformaciones del S.N.C. y es imprescindible abrir el cráneo para estudiar el encéfalo en todos los casos. Se estudia la forma de la cabeza para identificar las alteraciones derivadas del cierre precoz de una o más de las suturas craneales (escafocefalia, acrocefalia, etc.) y se palpa la cabeza con cuidado para buscar craneotabes o forámenes parietales. Se inspecciona el rostro, se identifican facies como la del morgolismo y la del síndrome de *Potter*. Se observa el espacio entre los ojos, la forma y dirección de la hendidura palpebral, presencia del epicanto, fisuras, eversion, inversión. Se anota el tamaño del globo ocular, la presencia de cataratas congénitas, punteado blanquecino en el iris de los mongólicos, etc. La nariz raramente está malformada si no existen otras malformaciones en el rostro, sus anomalías más severas se ven en el cebocéfalo o en el ciclope; las más comunes son en asociación con labio hendido. Las fosas nasales se exploran con sonda rígida para descubrir atresia de las coanas por cartílagos o membranas. En ausencia de los huesos nasales hay una depresión entre los ojos, y las aberturas nasales se dirigen hacia delante. La boca puede ser muy grande (macrostomía) o muy pequeña (microstomía).

El maxilar inferior hipoplásico con resección del mentón se llama micrognatia. Se explora el interior de la boca, en especial el paladar duro para descartar fisura palatina, sobre todo si existe labio hendido. Se describirán las fisuras faciales, su extensión y órganos que interesa. Se examinan los pabellones auriculares, su forma, tamaño (macrota y microta), sitio de implantación, la presencia de fistulas aurales y papilomas preauriculares.

En el examen de las extremidades se observan las características de tamaño, número e inserción de los músculos. Se reporta si las alteraciones son bilaterales y simétricas. Algunas alteraciones óseas se estudian mejor, radiológicamente. Las malformaciones de las extremidades son muy numerosas y variadas, si no se identifica una determinada, se describe muy exactamente precisando bien sus características. Se examina la columna vertebral, se identifican los defectos de fusión (que son frecuentes), se precisa su extensión y el o los segmentos de columna que interesan. Se describe si existe meningocele y/o mielocèle.

Se examina el ano, se explora su permeabilidad, se examinan los genitales externos, se describen las características del pene, bolsas escrotales y testículos.

En el cadáver femenino las alteraciones del clitoris, labios menores y mayores, e himen.

Se abre la cavidad craneal según técnica de *Beneke*, se extrae el cerebro unido al cerebelo y tallo cerebral y se fija en formol al 10% por 72 horas, para manipularlo sin que se desintegre. Se observa el patrón de las circunvoluciones cerebrales, su amplitud, los surcos, su uniformidad, se identifican las estructuras del tallo cerebral y el cere-

belo, incluso el sistema vascular encefálico. Se practican cortes verticotraversales y se describe el sistema ventricular, la presencia de hemorragias, infartos, etc.

Se abren las cavidades torácica y abdominal, se palpa el diafragma para descubrir hernia diafragmática. Los órganos torácicos se examinan in situ, se disecciona el timo para exponer el corazón, se disecciona y retira el pericardio lo más completamente posible y se observan los grandes vasos y el contorno del corazón; las cavidades cardíacas se identifican mejor antes de extraer el corazón. Se observa el trayecto de las coronarias.

Si los grandes vasos son normales y penetran y abandonan las cavidades correspondientes, es muy raro que existan malformaciones importantes, y sólo es posible encontrar defectos septales ventriculares o atriales. Se recomienda diseccionar el corazón in situ; se comienza por realizar una incisión en la aurícula desde la vena cava superior a la inferior, se incide la tricúspide, luego pared posterior de ventrículo derecho a lo largo del septo interventricular; al llegar al ápex se continúa por la pared anterior hasta el tronco de la arteria pulmonar. Se examinan las válvulas tricúspide y pulmonar, las gruesas ramas y el ductus arterioso.

Se secciona la pulmonar transversalmente y se separa de la aorta. A la izquierda se repite el mismo proceder, desde aurícula izquierda a válvula mitral, paredes posterior y anterior del ventrículo izquierdo, hasta la aorta, que se examina con sus gruesas ramas. Se observa especialmente la mitral, aórtica, con ostium de las coronarias; se mide el espesor de paredes ventriculares, sus tractos de entrada y salida. Los casos

de cardiopatías se describen cuidadosamente, además de clasificarlos. Si las alteraciones en un corazón determinado no coinciden con los patrones conocidos, se describe con exactitud y minuciosidad cada una de las alteraciones del corazón y grandes vasos. Si se detecta estenosis de una válvula o vaso, se detiene la incisión y se observa dicha estenosis o atresia desde la cavidad que la precede. Se describen: hipertrofia, dilataciones, alteraciones del endocardio.

En la cavidad abdominal se identifican los distintos elementos del tracto gastrointestinal, sus relaciones, posición, la presencia de malrotación, vólvulo, intususcepción.

Se libera el intestino en forma retrógrada, comenzando en rectosigmoides, colon, asas delgadas, hasta el duodeno; mientras se disecciona se observa su diámetro, la presencia de estenosis o atresia; luego se abre el intestino por el borde antimesentérico, se observa el meconio y las características de la mucosa y pared intestinales.

Las estenosis y atresias se localizarán en relación a la válvula ileocecal. Así quedan expuestas las vías urinarias, que se examinan en su trayecto, su diámetro, se explora la permeabilidad de uréteres, se abre la vejiga, descubriendo divertículos y septos.

Se extrae el bloque de los órganos, se separan los torácicos de los abdominales, después de diseccionar el esófago (descartando la presencia de atresias y fistulas) y se mantiene el esófago unido al estómago.

Se secciona el pericardio y la cava inferior.

En el bloque abdominal se disecciona el diafragma, manteniendo dicho bloque

sobre su cara ventral, se separan las suprarrenales, se diseccionan los riñones y vías urinarias, se identifican quistes renales de diversos tipos, hipoplasia renal, riñones fusionados. Las vías urinarias habían sido exploradas antes de extraer el bloque. Se estudia la aorta abdominal.

Se vuelve el bloque para que descansa sobre su cara dorsal, se abre esófago (ya había sido estudiado), se abre estómago por curvatura mayor, se explora la permeabilidad del píloro. Se abre duodeno y se observa la ampolla de *Vater*, se exprime la vesícula biliar para comprobar la permeabilidad de vías biliares. El hígado muestra alteraciones de su forma y posición secundariamente a otras malformaciones, como hernia diafragmática o abdominal. Se observa la lobulación en esos casos; el bazo puede mostrar también alteraciones de posición y forma, en los casos de grandes desplazamientos de vísceras abdominales en hernias diafragmáticas y abdominales; puede encontrarse indentación del borde anterior, bazos accesorios en el hilio esplénico o raramente está constituido por masas pequeñas, múltiples, de tamaño uniforme. El páncreas raramente presenta anomalías como la cabeza rodeando la segunda porción del duodeno, produciendo estenosis o atresia.

En el bloque torácico se separa el corazón, que fue diseccionado previamente, seccionando las venas pulmonares.

Se abre la laringe, tráquea, bronquiotruncos; se estudian los pulmones en sus características de tamaño, forma, lobulación, grado de expansión, presencia de quistes u otras anomalías. La hipoplasia se encuentra como alteración secundaria a otras malformaciones como: hernia diafragmática o grandes desviaciones de la columna vertebral.

SUMMARY

Rojas Ochoa, F. et al. *A scheme for a national register of congenital malformations*. Rev. Cub. Ped. 44: 4-5-6, 1972.

Statistical data from several sources showing the significant differences reported on incidence of congenital malformations investigated in newborn infants are mentioned by the authors. Among others, results of two national studies recently made are presented. Methodological problems of data collection on congenital malformations are discussed and foundations the convenience of having a national record on this pathology are established. Proposed methodology, data to be collected, the formulary, organizational aspects, and the analysis form are pointed out.

RESUME

Rojas Ochoa, F. et al. *Project pour un enregistrement national de malformations congénitales*. Rev. Cub. Ped. 44: 4-5-6, 1972.

Les auteurs experimentent des données statistiques de différentes sources, en démontrant les différences rapportées dans l'incidence de malformations congénitales chez les nouveau-nés. On expose des résultats de deux études nationales récemment effectuées. On discute le problème méthodologique du recueillement de données sur malformations congénitales, demandant l'établissement d'un enregistrement national sur cette pathologie, afin de développer la méthodologie proposée, les données à recueillir, le formulaire, les aspects d'organisation et le modèle d'analyse.

РЕЗЮМЕ

Рохас Очоа Ф., и др. План создания национальной регистрации врожденных мальформаций. Rev. Cub. Ped. 44: 4-5-6, 1972.

Излагаются статистические данные различных источников, показывающие значительные различия в сообщениях о частоте врожденных мальформаций у новорожденных. Представляются результаты двух недавно проведенных национальных исследований. Обсуждаются методические вопросы сбора данных о врожденных мальформациях и объясняется необходимость располагать национальным контролем этой патологии. Излагаются предложенная методология, данные, формуляр, организация и образец анализа.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Källen, B. y Wimberg, J.: A Swedish Register of Congenital Malformations. Pediatrics: 41: 765-776, 1968.
- 2.—Marden, P. M., David, W. S. y Michael, J. Mc. D.: Congenital anomalies in the newborn infant, including minor variations. The Jour of Ped. 64: 357-371, 1964.
- 3.—Sosa Bens, D., Molina C., Valdés, R., Molina, H. y Galendo, F.: Malformaciones Congénitas: Morbimortalidad en un estudio de 2 915 nacimientos. Inédito.
- 4.—López Pardo, C.: Incidencia de Malformaciones Congénitas en Nacidos Vivos y Defunciones Fetales en Hospitales Maternos de La Habana. Inédito.
- 5.—Mc. Intosh, R., Richards, M., Merrit, K. K., Samuels, M. H. y Bellow, M. T.: The incidence of congenital malformations: a study of 5 964 pregnancies. Pediatrics: 14: 505-512, 1954.
- 6.—Richards, M. R., Merrit, K. K., Samuel, M. H. y Langmann, A. G.: Congenital Malformations of the cardiovascular system in a series of 6 053 infants. Pediatrics. 15: 12-29, 1955.
- 7.—Rogers, S. C.: Epidemiology of Stillbirth from congenital Abnormalities in England and Wales, 1961-1966. Develop. Med. Child Neurol. 11: 617-629, 1969.
- 8.—Maden, E. y Soto, M.: La mortalidad fetal tardía en Cuba. 1970, Inédito.
- 9.—Salud Pública en Cifras. Ministerio de Salud Pública. Pág. 9, 1970.
- 10.—Lens, W. et. por Khan, A. A.: Congenital Malformations in African Neonates in

Nairobi. Jour. Trop. Med. Hig.: 68: 272-274, 1965.

- 11.—*Khan, A. A.*: Phocomelia in three ugandan children. Brit. Med. Jour.: 2: 1326-1327, 1962.
- 12.—*Burley, M. D.* Cit por *Khan, A. A.*: Congenital Malformations in African Neonates in Nairobi. Jour. Trop. Med. Hig.: 68: 272-274, 1965.
- 13.—*Leck, I. M.* y *Miller, E. L. M.*: Incidence of malformation since the introduction of thalidomide. Brit. Med. Jour. 2: 16-20, 1962.
- 14.—*Böök, J. A.* at por *Kallen y Winberg.*³
- 15.—*Neel, J. V.* Cit por *Marden y col.*²
- 16.—*Buttler, N. R.* y *Alberman, E. D.*: Perinatal Problems. E. y S. Livingstone Ltd. Londres. Pág. 283. 1969.
- 17.—*Roszkowski, I.* *Kietlinska, Z.*: Etiology of Congenital Malformations in the Newborn. Obst. Ginec. 22: 893-897, 1964.
- 18.—*Saifullah, S., Chandra, R. K., Pathak, I. C.* y *Dhall, G. I.*: Congenital Malformations in Newborn. Indian Pediatrics: 4: 251-261, 1967.
- 19.—*Carter, C. O.* Cit por *Saifullah y cols.*¹⁶
- J 20.—*Simpkiss, M.* y *Lowe, A.*: Congenital abnormalities in the african newborn. Arch. Dis. Child: 36: 404-406, 1961.
- 21.—*Gosh, S.* y *Bali, L.* Cit. por *Saifullah y cols.*¹⁸
- I 22.—*Khan, A. A.*: Congenital Malformations in African Neonates in Nairobi. Jour. Trop. Med. Hig.: 68: 272-274, 1965.