

HOSPITAL MILITAR CENTRAL "DR. LUIS DIAZ SOTO"

Malformaciones congénitas. Ocurrencia y mortalidad perinatal*

Por los Dres.:

Mayor-Serv. Méd. DIEGO SOSA BENS,** Capitán-Serv. Méd. RAUL GOMEZ MIGUEL,**
JOSE MIGUEL PEREZ MORALES,**** ALICIA VALDEZ SALAZARTE****
e IBIS ROJO CACERES****

Sosa Bens, D. y otros. *Malformaciones congénitas. Ocurrencia y mortalidad perinatal*,
Rev Cub Ped 50: 4, 1978.

Se estudian la mortalidad y ocurrencia de las anomalías congénitas perinatales, en una muestra de 7 332 nacimientos y se valora en los mortinatos y recién nacidos, el peso, el sexo y la edad fetal al nacer. Se demuestra que los niños con peso al nacer de 2 500 gramos o menos o edad fetal menor de 38 semanas al nacer, tienen mayores posibilidades de presentar malformaciones.

INTRODUCCION

Las malformaciones congénitas constituyen un problema aún no resuelto en perinatología. Su influencia en la morbimortalidad perinatal se mantiene y hasta se eleva al coincidir con la disminución de los factores traumáticos e infecciosos.

Los defectos congénitos no llevan invariablemente a la muerte al feto o al neonato, pero con frecuencia convierten

a estos niños en motivo de preocupación para la comunidad.

Estos defectos en el desarrollo están intimamente vinculados a una sutil interrelación entre factores genéticos y ambientales al extremo que, en ocasiones, resulta difícil poder atribuirle la causa del proceso a uno u otro separadamente.

El diagnóstico precoz de las anomalías congénitas es de gran valor en la evolución futura del niño, porque el tratamiento quirúrgico inmediato de muchas lesiones que pueden ser rectificadas permite aumentar las posibilidades de supervivencia, recuperación o mejor tolerancia.

Existe marcada diferencia en la ocurrencia de las malformaciones congénitas informadas por diferentes autores, oscila la cifra por mil nacimientos entre 10,6 (Bengt Kallen 1968),¹ hasta 167,0 (Marden y colaboradores 1964).² Un grupo de compañeros, con uno de nosotros

* Trabajo presentado en la III Jornada Científica Nacional de los Servicios Médicos de las FAR, diciembre, 1976.

** Especialista de II grado en pediatría, jefe de fase y jefe del servicio de recién nacidos del hospital militar central "Dr. Luis Díaz Soto".

*** Especialista de II grado en ginecobstetricia, jefe del servicio de obstetricia del hospital militar central "Dr. Luis Díaz Soto".

**** Residente de pediatría, del hospital militar central "Dr. Luis Díaz Soto".

(1972) en una muestra de 2 915 nacimientos consecutivos estudiados simultáneamente en 5 hospitales de la Habana Metropolitana durante 35 días, observó una incidencia global de 26,8 y parcial por hospitales de 16,6 a 34,1.

MATERIAL Y METODO

La muestra analizada procede de 7 332 nacimientos ocurridos en el hospital militar central "Dr. Luis Díaz Soto", durante el tiempo transcurrido entre enero de 1970, y mayo de 1972, y desde marzo de 1973, hasta diciembre de 1974. Los meses de junio de 1972 hasta febrero de 1973, no se tomaron en consideración por estar el servicio de obstetricia en reparaciones y admitirse las gestantes que eran imposible trasladar.

El estudio de los niños sólo se extendió hasta antes de cumplir los 7 días, y se valoró el peso, el sexo, la maduración según el esquema de Usher y la existencia o no de anomalías congénitas detectables en el examen físico. Cuando fue necesario para el diagnóstico de una anomalía, se hicieron investigaciones tales como exámenes radiográficos y electrocardiográfico.

Se estudiaron los fallecidos, incluyendo los fetos nacidos muertos y los neonatos fallecidos. En los fetos se analizaron las muertes tardías y en los neonatos sólo la mortalidad precoz. Se realizaron necropsias en la totalidad de los fallecidos.

De las historias clínicas de las madres, se tomó la fecha de la última menstruación y el examen físico de los fetos muertos.

Se siguió en general, la clasificación de las malformaciones recomendada por el Comité Internacional de Salud de Suecia¹ que incluye los siguientes grupos:

- I Malformaciones del sistema nervioso central.
- II Malformaciones del sistema circulatorio.
- III Malformaciones de la cara.
- IV Malformaciones del aparato digestivo.

- V Malformaciones de la pared anterior del cuerpo.
- VI Malformaciones del aparato urinario.
- VII Malformaciones de los genitales externos.
- VIII Malformaciones del aparato respiratorio.
- IX Malformaciones óseas.
- X Otros tipos de malformaciones.

No se informaron como malformaciones:

- a) Subluxación congénita de la cadera (fenómeno de Ortolani positivo).
- b) Pie calcáneo *valgus*.
- c) Hidrocele.
- d) Criptorquidia.
- e) Hernia umbilical cubierta de piel.

Mediante la prueba de significación estadística de Chi-Cuadrado se analizaron las malformaciones congénitas respecto al peso del niño al nacer, su edad fetal y sexo.

En la edad fetal tomamos como límites menos de 38 semanas y 38 semanas o más en lugar de las clásicas 37 semanas, porque en muchas curvas y en el concepto de recién nacido maduro se señala una edad fetal de 38 a 42 semanas.

RESULTADOS Y DISCUSION

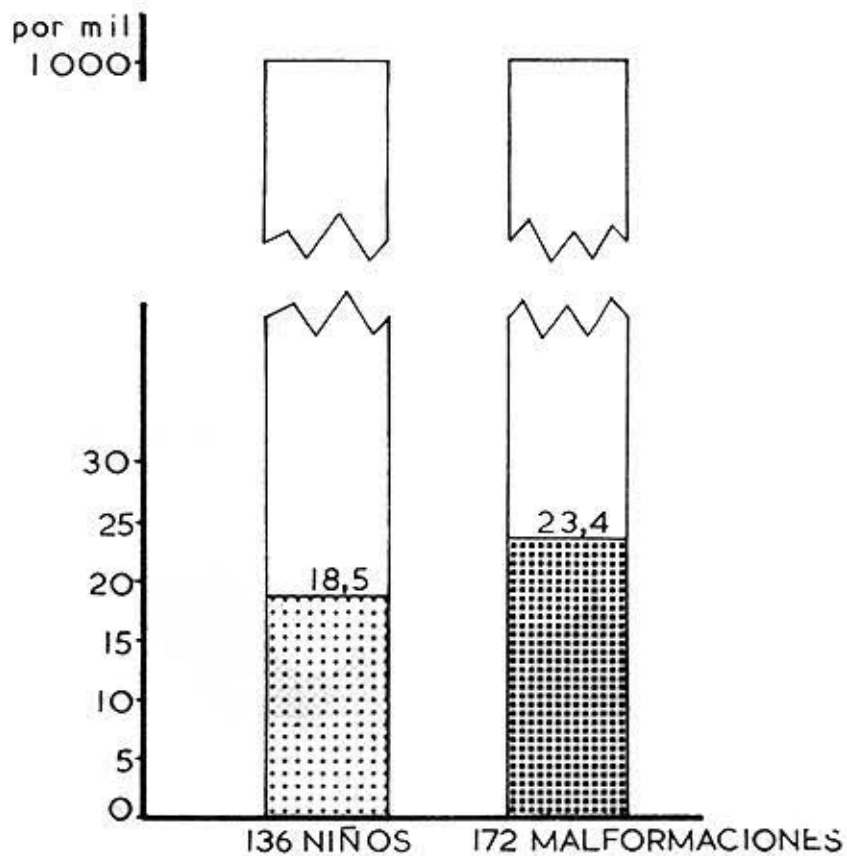
En los 7 332 nacimientos consecutivos estudiados se detectaron 136 niños con malformaciones congénitas entre mortinatos y nacidos vivos; la ocurrencia fue de 18,5 x 1 000 (gráfico 1).

En los 136 niños con defectos congénitos, se observaron 172 malformaciones debido a que 109 (80,1%) presentaron anomalías única o simple y 27 (10,9%) tenían malformaciones combinadas o múltiples (2,3 ó 4 defectos simultáneos) cuadro 1 y gráfico 2.

El establecimiento de relaciones comparativas entre las diferentes tasas de incidencia informadas en las malformaciones congénitas, resulta sumamente difícil, ya que los posibles errores sub-

Gráfico 1

OCURRENCIA DE MALFORMACIONES CONGENITAS POR MIL
EN 7 332 NACIMIENTOS



Fuente: cuadro I.

CUADRO I

FORMAS DE PRESENTACION DE LAS MALFORMACIONES CONGENITAS EN 7 332 NACIMIENTOS

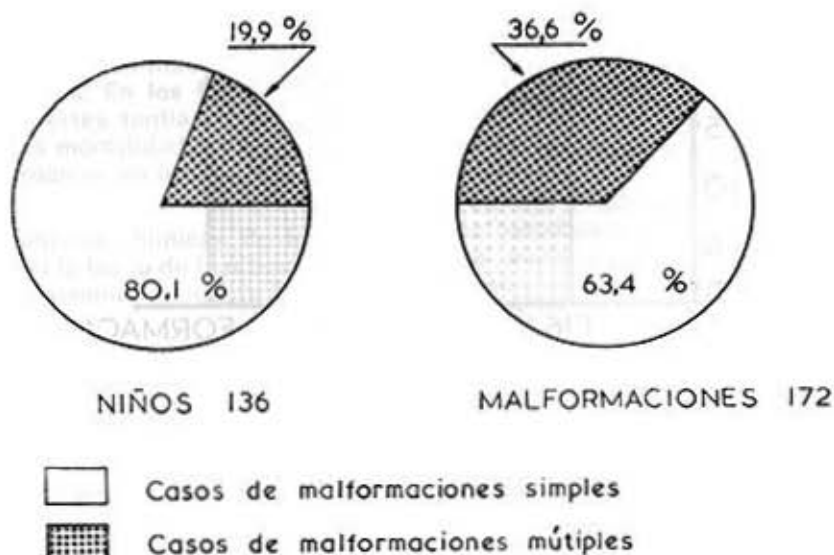
Malformaciones por cada niño	Número de niños	Número de malformaciones
Una (simple)	109	109
Dos	20	40
Tres	5	15
Cuatro	2	8
Total	136	172

jetivos de interpretaciones, las variaciones en el tiempo utilizado después del nacimiento, la inclusión o exclusión de malformaciones menores, el de tiempo del estudio, la clasificación seguida, etcétera,^{10 11} hacen generalmente imposible una superposición exacta. No obstante, al establecer comparaciones con otras tasas (cuadro II), observamos que la señalada por Roszkowski¹² con una muestra muy próxima (8 084 nacimientos) presenta una incidencia prácticamente superpuesta (18,4 por mil nacimientos).

Ocurrencias menores de 14 por mil¹³ se detectan habitualmente en cifras altas de nacimientos (cuadro II), se plantea la posibilidad de que ese aumento haga menos evidente la repercusión de algunos factores.

Gráfico 2

OCURRENCIA DE MALFORMACIONES SIMPLES O MÚLTIPLES EN 136 NIÑOS



Fuente: cuadro I.

CUADRO II
MALFORMACIONES CONGENITAS POR 1 000 NACIMIENTOS.
AUTORES SELECCIONADOS

Autor	País	Año de estudio	No. de casos	Incidencia
<i>Sosa Bens y Col.⁵</i>	Cuba	1972	2 915	26,8
<i>López Pardo⁵</i>	Cuba	1971	90 638	12,3
<i>Sewart^c</i>	—	1969	2 500	74,0
<i>Kallen y Wimberg¹</i>	Suecia	1968	159 500	10,6
<i>Khan²</i>	Kenya	1965	3 016	17,9
<i>Roszkowski^b</i>	Polonia	1964	8 084	18,4
<i>Ghosh^b</i>	India	1963	4 353	34,0
<i>Simpkiss¹⁰</i>	Uganda	1961	2 068	54,0
<i>Butler¹¹</i>	Inglaterra	1958	17 406	17,5
<i>Book¹²</i>	Suecia	1947	44 100	11,3
Presente estudio	Cuba	1976	7 332	18,5

En este estudio la frecuencia de la aparición de malformaciones simples y múltiples coinciden prácticamente con la señalada por *Khan²* con porcentajes de 81,5% y 18,5% respectivamente.

Al agrupar las malformaciones de acuerdo con la clasificación seleccionada, incluimos las formas simples y múltiples, pero colocamos las últimas en el grupo de la anomalía más importante (cuadro III).

La ausencia de defectos congénitos simples o únicos en el aparato respiratorio y su aparición simultánea con otra anomalía mayor, cuyo diagnóstico la pone de manifiesto, está justificado en esta muestra, porque este aparato presenta baja incidencia de malformaciones en mortinatos y recién nacidos, ya que generalmente son compatibles con la vida intrauterina y neonatal precoz; se diagnostica en etapas posteriores del crecimiento y desarrollo.

Al analizar la ocurrencia y porcentaje del total de las malformaciones en los

grupos de acuerdo con la clasificación seguida se puso de manifiesto que el sistema óseo era el más afectado, ocupó el 32,6% en tanto que los aparatos circulatorio, sistema nervioso, aparato digestivo, aparato urinario y respiratorio estaban comprendidos en el 10,5%; 9,9%; 7,6%, 1,7% y 1,7% respectivamente (cuadro IV y gráfico 3).

La mayor frecuencia de malformaciones congénitas en el sistema óseo u osteomuscular observada en nuestro estudio (32,6%), es sostenida por la totalidad de los autores, algunos como *Roszkowski^b* y *Khan²* han informado cifras de 37,5% y 45% respectivamente.

Al analizar las proporciones de las malformaciones congénitas en forma comparativa entre simple y múltiple por mil (cuadro V), observamos que el pie varo equino, las cardiopatías, la polidactilia y la hipospadia fueron las más frecuentes con 2,4; 1,7; 1,9 y 1,9 respectivamente y las cardiopatías, sindactilia, fisura palatina y encefalohidrodisplasia se presentaron con mayor ocurrencia en-

CUADRO III

CLASIFICACION DE 172 MALFORMACIONES CONGENITAS EN GRUPOS, INCLUYENDO LA FORMA DE APARICION

A. Malformaciones simples o únicas		B. Malformaciones múltiples o combinadas		
Tipos	Total de malformaciones y niños	Tipos	Total niños	Total malformaciones
I. SISTEMA NERVIOSO				
Hidranencefalia	1	Anencefalia, agenesia suprarrenal bilateral y raquisquisis	1	3
Meningocele	1	Anencefalia e hipoplasia renal	1	2
Anencefalia	1	Meningocele y pie varo equino	1	2
		Mielomeningocele y pie varo equino	1	2
		Microcefalia, exoftalmos, micrognatia y pie varo equino	1	4
		Microcefalia e hipoplasia cerebelo	1	2
		Hidrocefalia y artrogriposis	1	2
		Hidrocefalia e hipoplasia cerebro	1	2
		Hidrocefalia, CIV y divertículo de Meckel	1	3
		Hidrocefalia y agenesia del cuerpo calloso	1	2
II. SISTEMA CIRCULATORIO				
Comunicación interauricular	3	Cardiopatías no precisada y mongolismo	2	4
Estenosis pulmonar	1			
<i>Ductus arteriosus</i>	1			
Cardiopatía no precisada	8			
III. CARA				
Labio leporino	3	Labio leporino y fisura palatina	2	4
Apéndice preauricular	3	Labio leporino, Fisura palatina y sindactilia	1	3
Micrognatia	2			

CUADRO III (continuación)

A. Malformaciones simples o únicas		B. Malformaciones múltiples o combinadas		
Tipos	Total de malformaciones y niños	Tipos	Total niños	Total malformaciones
Fisura palatina	1	Fisura palatina y micrognatia	1	2
Microftalmo	1			
IV. APARATO NEGATIVO				
Atresia esófago	1	Ano imperforado, labio leporino, Fisura palatina y dextrocardia	1	4
Atresia duodeno	1			
Ano imperforado	3	Atresia esófago con fistula traqueoesofágica	3	6
Acalasia cardias	1			
Divertículos de Meckel	1			
Hepatitis a célula gigante	1			
Malformación no precisada	1			
V. PARED ANTERIOR DEL CUERPO				
Hernia línea blanca	1			
Tetilla accesoria	1			
VI. APARATO URINARIO				
Agenesia renal bilateral	1	Agenesia renal bilateral, dextrocardia y sindactilia	1	3
VII. GENITALES EXTERNOS				
Hipospadia	14	Hipospadia y agenesia de un dedo	1	2
		Seudohermafroditismo femenino e hipotrofia una extremidad inferior	1	2
IX. SISTEMA OSEO				
Pie varo equino	18	Agenesia de un dedo y sindactilia	1	2
Polidactilia	14	Hiperplasia dos dedos y surcos cutáneos	1	2
Anomalías implantación de dedos	5	Pulgar bífido, polidactilia y sindactilia	1	3
Sindactilia	1			
Artrogriposis	1			
Clinodactilia	1			

CUADRO III (continuación)

A. malformaciones simples o únicas		B. Malformaciones múltiples o combinadas		
tipos	Total de malformaciones y niños	tipos	Total niños	Total malformaciones
X. OTROS TIPOS				
Mongolismo	6	Mongolismo y malformación ósea no precisada	1	2
Angioma	6			
Linfangioma	1			
Nevus pigmentado piloso	2			
Neuroblastoma suprarrenal	1			
Fistula sacrococcigea	1			
Total	109		27	63

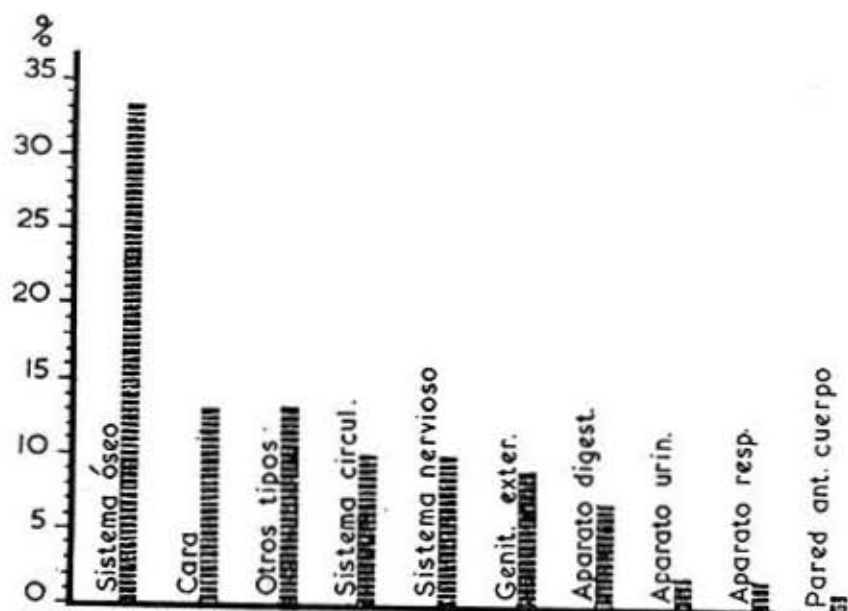
CUADRO IV

FRECUENCIA POR GRUPOS EN 172 MALFORMACIONES CONGENITAS

Grupo	No. malformaciones	Proporción de malformaciones respecto al total	Concurrencias por mil en 7 332 nac.
Sistema óseo	56	32,6	7,6
Otros tipos	22	12,8	3,0
Cara	22	12,8	3,0
Sistema circulatorio	18	10,5	2,4
Sistema nervioso	17	9,9	2,3
Genitales externos	16	9,3	2,2
Aparato digestivo	13	7,6	1,8
Aparato urinario	3	1,7	0,4
Aparato respiratorio	3	1,7	0,4
Pared anterior del cuerpo	2	1,1	0,3
Total	172	100	23,5

Gráfico 3

PROPORCIÓN POR GRUPO DE MALFORMACIONES CONGENITAS INCLUYENDO SIMPLES Y MÚLTIPLES EN 172 ANOMALIAS



Fuente: cuadro IV.

Nota: Las barras señalan proporciones redondeadas a entero.

tre las combinada o múltiple con 0.6; 0.5; 0.5 y 0.5 respectivamente.

Al sumar la aparición de cada anomalía en las 2 formas (simple y múltiple) se puso de manifiesto que el pie varo equino, la cardiopatía, la polidactilia y la hipospadia, mantenían la mayor frecuencia también, con 2,8; 2,4; 2,0 y 2,0 respectivamente (gráfico 4).

La frecuencia del pie varo equino en los informes de los diferentes autores oscila entre 1,0⁶ y hasta 4,0¹¹ por mil nacimientos, estando influenciada por la inclusión o no de los grados menores de malformaciones. La polidactilia es muy frecuente en los estudios africanos, reportando Khan⁷ y Simpkins¹⁰ 5,6 y 14 x 1 000 nacimientos respectivamente, este último afirma que son más afectados los

primogénitos que sus siguientes hermanos. En Europa y Japón la incidencia de polidactilia es alrededor de 1 x 1 000.^{11,12}

Las cardiopatías congénitas mantienen una incidencia que oscila entre 4,2 para Neel en Japón hasta 0,5 por 1 000 nacimientos para Simpkins en Kampala.

En los pacientes de Europa del norte los defectos cardíacos siguen a los del sistema nervioso, en el orden de las malformaciones mayores más comunes. En el Japón las anomalías cardíacas ocupan el primer lugar en este grupo, debido a la menor incidencia de las malformaciones del sistema nervioso. Es importante tener presente que sólo la mitad de las cardiopatías congénitas son detectadas en el período neonatal y se comprueba en la serie de Birmingham,

CUADRO V

OCURRENCIA DE MALFORMACIONES CONGENITAS EN FORMA COMPARATIVA ENTRE UNICA O SIMPLE Y COMBINADA O MULTIPLE POR MIL EN 7 332 NACIMIENTOS

Tipo de malformación	Simple	Combinada	Simple-combinada
Pie varo equino	2,4	0,4	2,8
Cardiopatías	1,7	0,6	2,3
Polidactilia	1,9	0,1	2,0
Hipospadia	1,9	0,1	2,0
Mongolismo	0,8	0,4	1,2
Labio leporino	0,4	0,4	0,8
Sindactilia	0,1	0,5	0,6
Fisura palatina	0,1	0,5	0,6
Encéfalo hidrodysplasia	0,1	0,5	0,6
Atresia de esófago	0,1	0,4	0,5
Anencefalia	0,1	0,3	0,4
Mielo y meningocele	0,1	0,3	0,4
Ano imperforado	0,3	0,1	0,4
Micrognatia	0,2	0,1	0,3
Agenesia renal	0,1	0,1	0,2
Divertículo de Meckel	0,1	0,1	0,2
Artrogriposis múltiple	0,1	0,1	0,2

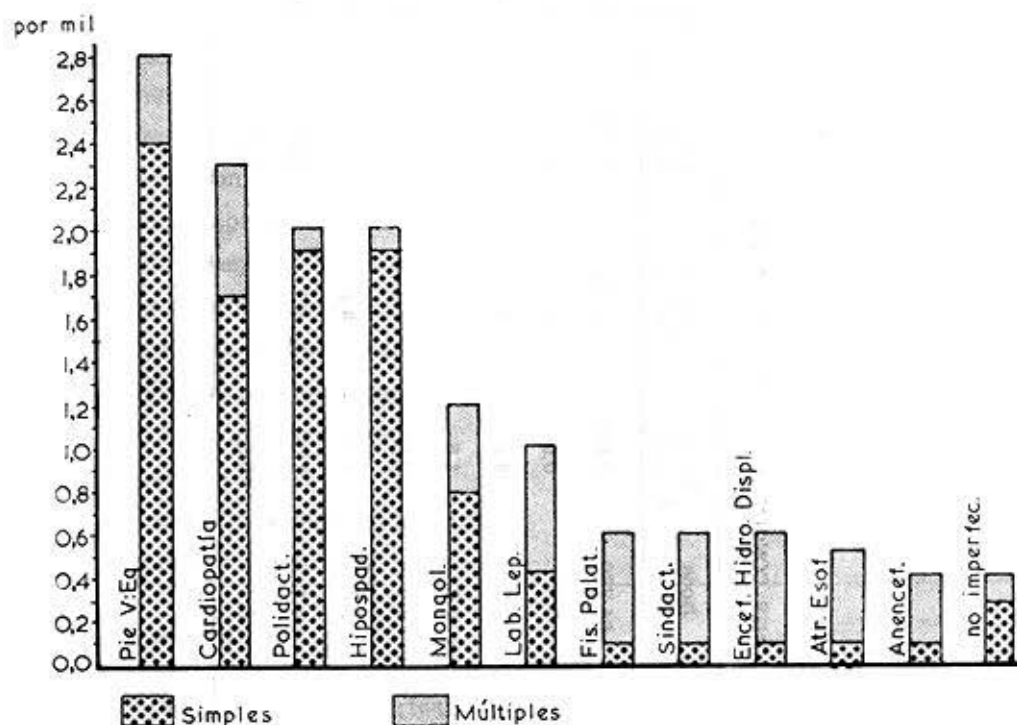
en que la incidencia del periodo neonatal precoz se vio exactamente duplicada a los 5 años de edad.

Las malformaciones del sistema nervioso (cuadro VI) constituyen peligro para la vida y se observan con mayor frecuencia en el noroeste de Europa, principalmente en las Islas Británicas, donde la anencefalia en la serie de Birmingham es de 2 x 1 000 nacimientos y la espina bífida quística de 3 x 1 000. Fuera del noroeste de Europa y áreas habitadas por pueblos de raza similar, la incidencia es más baja. En Suecia la anencefalia ocupa el 0,5 x 1 000 y la espina bífida quística el 1,2 x 1 000. En Japón es de señalar que no solamente

las cifras son más bajas, sino que existe inversión en la frecuencia de anencefalia y espina bífida quística 0,6 y 0,3 x 1 000 nacimientos respectivamente. En los informes de Kampala no se observaron estas malformaciones, se indica también baja incidencia entre los negros del Africa del Sur, estas malformaciones parecen ser poco frecuentes en los negros africanos, sin embargo, estas afirmaciones se apoyan en las observaciones de *Simpkiss* y *Lowe*¹⁰ no son categóricas ante el señalamiento de *Khan*⁷ de 1,0 por 1 000 nacimientos para la anencefalia en población negra y también africana. En nuestro estudio ambas malformaciones tuvieron ocurrencia de 0,4 x 1 000 nacimientos.

Gráfico 4

OCURRENCIA DE MALFORMACIONES CONGENITAS EN FORMA COMPARATIVA ENTRE SIMPLES Y MÚLTIPLES POR MIL EN 7 332 NACIMIENTOS.



Fuente: cuadro V.

Estudios realizados en familia¹¹ demuestran que el labio leporino con fisura palatina o sin ésta, asociada es genéticamente distinto de la hendidura media del paladar sin malformación labial, pero los registros de aparición se refieren a menudo a la incidencia combinada. Las tasas europeas muestran incidencias del 1,2 al 1,9 x 1 000 nacimientos y de éstos alrededor de las 3/4 partes tienen labio leporino con fisura palatina o sin ésta y una 1/4 sólo la hendidura palatina. En nuestro estudio 7 niños presentaron labio leporino de los cuales 4 tenían fisura palatina y 2 niños presentaron fisura palatina sin labio leporino,

la ocurrencia total de ambos es de 1,4 por 1 000 nacimientos.

Estudios realizados en gemelos y en familias sugieren que es la falta de resistencia genéticamente determinada frente a factores ambientales, la responsable de la mayoría de las malformaciones congénitas que aparecen de modo natural en el hombre o en los animales. Los estudios en gemelos señalan para la mayor parte de las malformaciones que la proporción de los gemelos univitelinos afectos es bastante inferior al 100% pero más elevada que en los gemelos bivitelinos del mismo sexo. En el caso de anencefalia y espina bífida quística

CUADRO VI
ANALISIS COMPARATIVO DE MALFORMACIONES CONGENITAS POR MIL NACIMIENTOS

	Birmingham <i>McKeown</i> ²⁰	Suecia <i>Book</i> ¹²	Japón <i>Neel</i> ¹⁸	Africa <i>Simpkiss</i> ¹⁷	Delhi <i>Ghosh</i> ¹	Cuba <i>Sosa</i> ³	Presente Serie
Total de nacimientos	56 760	44 109	64 750	2 068	4 353	2 915	7 332
Anencefalia	2,0	0,5	0,6	0,0	2,9	0,3	0,4
Espina bifida	2,8	1,1-1,5	0,3	0,0	2,6	1,7	0,4
Hidrocefalia	1,8	1,0	0,3	1,5	1,8		0,6
Malformaciones cardiacas	2,1	0,8	4,2	0,5	1,3	2,0	2,4
Labio leporino y fisura palatina	1,8	1,8	2,8	1,5	0,8	—	0,8
Pie varo equino	4,0	2,8	1,1	1,0	4,3	3,4	2,8
Mongolismo	1,1	0,5	0,1	0,5	—	1,7	1,2

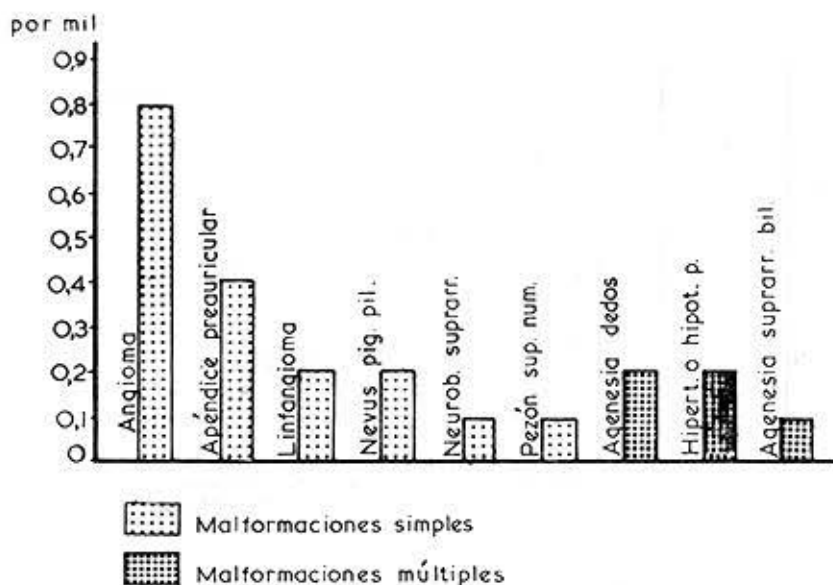
CUADRO VII

OCURRENCIA DE MALFORMACIONES POR MIL SEGUN SU APARICION EXCLUSIVA EN FORMA SIMPLE O MULTIPLE EN 7 332 NACIMIENTOS

Tipo de malformación	Simple	Combinada
Angioma	0,8	
Apéndice preauricular	0,4	
Linfangioma	0,2	
Nevus pigmentado piloso	0,2	
Neuroblastoma suprarrenal	0,1	
Pezón supernumerario	0,1	
Hernia de la línea blanca	0,1	
Hepatitis a células gigantes	0,1	
Fístula traqueoesofágica		0,4
Agenesia dedos		0,2
Hipertrofia o hipotrofia parcial		0,2
Agenesia suprarrenal bilateral		0,1

Gráfico 5

OCURRENCIA DE MALFORMACIONES CONGENITAS POR MIL SEGUN SU APARICION SIMPLE O MULTIPLE EN 7 332 NACIMIENTOS



Fuente: cuadro VII.

la concordancia en gemelos univitelinos parece ser baja pero es quizás un poco más alta que en gemelos bivitelinos.

Yen y Mac Mahon²¹ estudiaron espina bífida quística y anencefalia en embarazos gemelares univitelinos observando que uno era afectado. En esta muestra en 2 nacimientos gemelares univitelinos solamente uno de los niños presentó anomalía congénita.

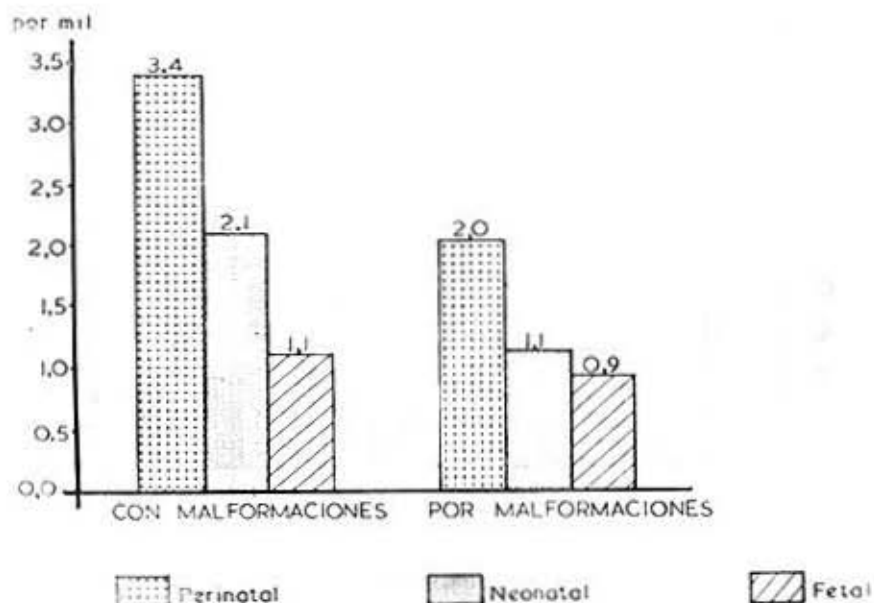
En este estudio observamos que algunas malformaciones se presentaron exclusivamente en forma única o simple y otras en forma combinada o múltiple. Entre las primeras se observaron: angioma, apéndice preauricular, linfangioma, *nevus* pigmentado piloso, neuroblastoma suprarrenal, pezón supernumerario, hernia de la línea blanca y hepatitis a células gigantes y entre las segundas, fístulas traqueoesofágicas, agenesia de dedos, hipertrofia o hipotrofia parcial de una extremidad y agenesia suprarrenal bilateral (cuadro VII y gráfico 5).

Esta observación sólo la señalamos sin extraer conclusiones por el reducido número de las mismas.

Al analizar la mortalidad perinatal por malformaciones congénitas en esta muestra se puso de manifiesto que en 171 fallecidos presentaron malformaciones 25 siendo la tasa de 3,4 x 1 000 nacimientos y las anomalías congénitas fueron la causa directa de la muerte en 15 que corresponden a una incidencia de 2,0 x 1 000 nacimientos. No obstante es necesario tener presente que algunos defectos no considerados por nosotros como causa directa de la muerte tienen importancia por su participación indirecta.²² Estas cifras perinatales corresponden en la mortalidad fetal a 1,1 y 0,9 x 1 000 nacimientos y en la neonatal a 2,1 y 1,1 por 1 000 nacimientos respectivamente (gráfico 6).

Al profundizar en los porcentajes teniendo como universo la mortalidad total señalada observamos que en 103

Gráfico 6
MORTALIDAD EN LAS MALFORMACIONES CONGENITAS EN 7 332 NACIMIENTOS



mortinatos con muertes fetales tardías se detectaron malformaciones en 9 fetos (8,8%) y se consideraron a las malformaciones congénitas como única causa de la muerte en 7 (6,8%) y en 68 muertes neonatales precoz existían malformaciones en 16 (23,6%) y se consideraron causas directas de la muerte en 8 (11,8%) (gráficos 7 y 8).

En las 7 muertes fetales por malformaciones 5 correspondían al sistema nervioso (71,4%) y 2 al aparato urinario (28,6%) (gráfico 8).

En los 8 recién nacidos fallecidos se consideró la anomalía como causa directa, 4 correspondían al sistema nervioso (50%), 2 al aparato digestivo (25%) 1 al aparato circulatorio (12,5%) y 1 al sistema óseo (12,5%).

En el 8,5% de los fallecidos (10 de 171) la anomalía congénita se detectó en la necropsia; 5 correspondían al aparato circulatorio, 2 al aparato digestivo, 2 al aparato urinario y 1 al grupo de otros

tipos (neuroblastoma de una suprarrenal).

El porcentaje de muertes por malformaciones congénitas no ha seguido la curva descendente de la mortalidad infantil, dando la impresión que la influencia responsable de los defectos congénitos no se ha visto afectada por las medidas tomadas.

Las malformaciones congénitas son causas más frecuentes de las muertes neonatales que de las muertes fetales, señalando *Richard*¹² para los primeros, cifras de 12,2% y para los segundos 5,4% que se aproximan mucho a las observadas en este estudio.

Las malformaciones congénitas del sistema nervioso, aunque no constituyen el grupo con mayor incidencia, son las principales causas de muerte por anomalías. *Roger*¹³ encontró en la encuesta británica, porcentajes del 50% que también se acercan mucho a lo señalado en este trabajo (gráfico 8). Aun-

Gráfico 7

MORTALIDAD PERINATAL CON MALFORMACIONES CONGENITAS EN 7 332 NACIMIENTOS

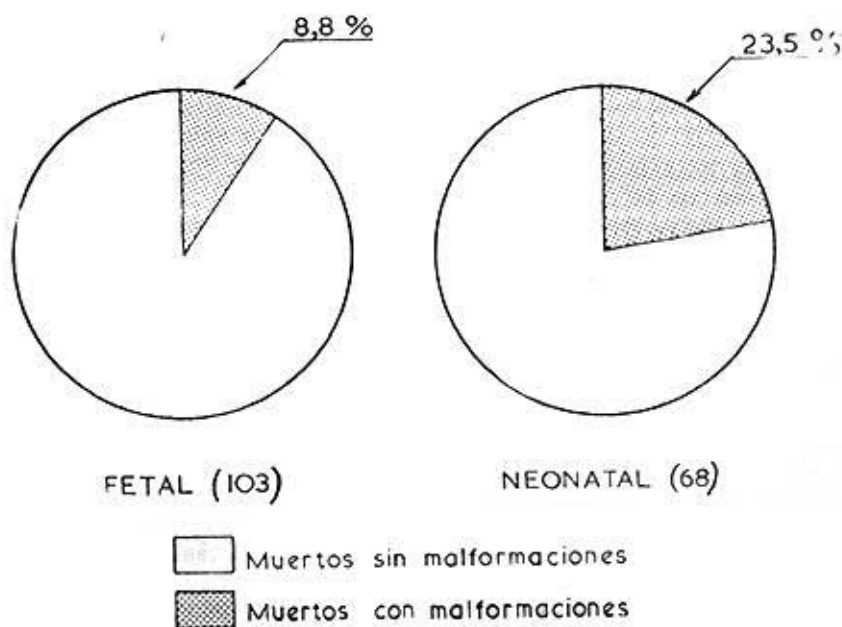
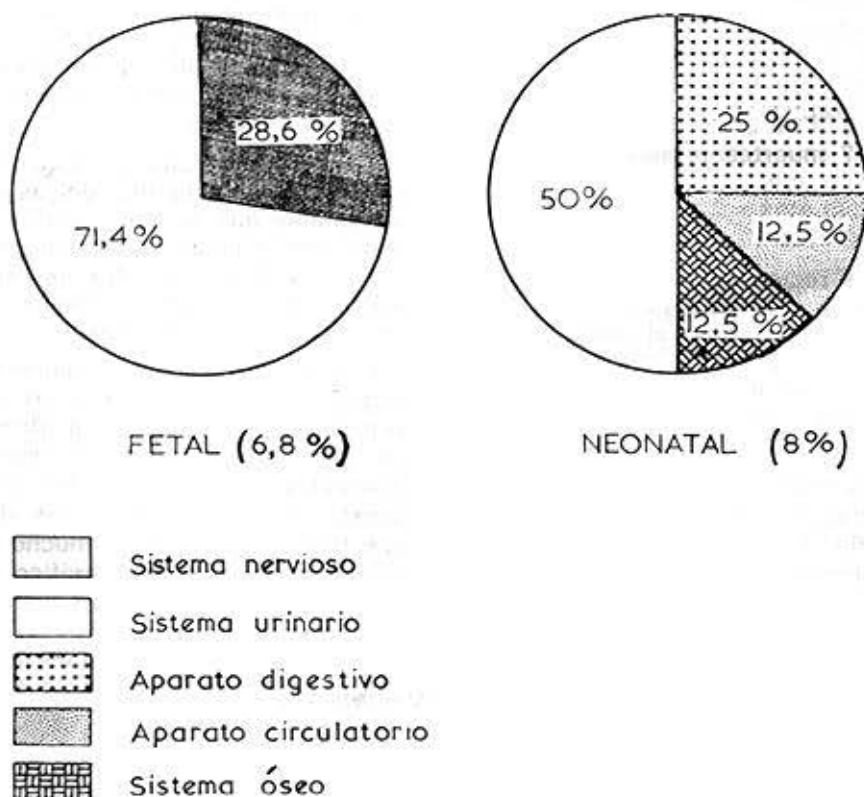


Gráfico 8

MORTALIDAD PERINATAL POR MALFORMACIONES CONGENITAS EN 7 332 NACIMIENTOS



CUADRO VIII

RELACION ENTRE MALFORMACIONES Y SEXO

Sexo	Con malformacion	Sin malformación	Total
Masculino	79	3 774	3 853
Femenino	57	3 422	3 479
Total	136	7 196	7 332

$X^2 = 1.92$

$P > 0.20$

CUADRO IX
RELACION ENTRE MALFORMACIONES Y PESO

Peso en gramos	con malformación	Sin malformación	Total
+ 2 500	102	6 606	6 708
2 500 o menos	34	590	624
Total	136	7 196	7 332

$\chi^2 = 45,10$ $P < 0,001$

CUADRO X
RELACION ENTRE MALFORMACIONES Y EDAD GESTACIONAL

Edad gestacional (Semanas)	Con malformación	Sin malformación	Total
38 o más	114	6 803	6 917
Menos de 38	22	393	415
Total	136	7 196	7 332

$\chi^2 = 26,54$ $P < 0,001$

que no estaban incluidas en el estudio, se revisaron las 21 muertes fetales intermedias, no se observaron malformaciones en este grupo neonatal.

Se realizó la prueba de Chi cuadrado, para determinar si existía en el niño relación entre: la presencia de malformaciones y el sexo, el peso y la edad gestacional.

Los resultados obtenidos aparecen en los cuadros VIII, IX y X.

CONCLUSIONES

Se analizó una muestra de 7 332 nacimientos, en el hospital militar central "Dr. Luis Díaz Soto" (1970 a 1974).

Los nacidos vivos se estudiaron durante el período neonatal precoz (menos de los 7 días); y los mortinatos sólo las muertes fetales tardías. La ocurrencia de niños con malformaciones congénitas fue de 18,5 x 1 000 nacimientos.

De los 136 niños con anomalías congénitas el 80,1% (109) presentó defectos congénitos simples o únicos y el 19,9% (27) múltiples o combinados.

No se observaron malformaciones en fetos o recién nacidos con peso menor de 1 000 g.

No se detectaron anomalías simples o únicas en el aparato respiratorio, se atribuye a que estos defectos son generalmente compatibles con la vida intrauterina y neonatal precoz, por lo que el diagnóstico se realiza más tardíamente.

El sistema osteoarticular fue el más afectado, constituyó el 32,6% del total de las malformaciones.

El pie varo equino, las cardiopatías, la polidactilia, la hipospadia y el mongolismo fueron las malformaciones más frecuentes con: 2,8; 2,4; 2,0; 2,0; 1,2 x 1 000 nacimientos respectivamente, se presentaron todas en formas simples y múltiples.

La presencia de un neuroblastoma pequeño en una suprarrenal detectada en la necropsia de un fallecido, al parecer sin malformaciones fundamenta a los que preconizan su origen congénito.

En 2 de los partos gemelares se observaron malformaciones, pero solamente presentes en uno de los niños, independientemente que fueran gemelos semejantes o idénticos.

Se realizaron necropsias en la totalidad de los fallecidos.

En los fallecidos la ocurrencia de malformaciones perinatales fue de 3,4 x 1 000 nacimientos, correspondió 1,1 a la fetal y 2,1 a la neonatal.

Las muertes perinatales tuvieron como causa directa a las anomalías con-

génitas y la ocurrencia fue de 2,0 x 1 000 nacimientos a la fetal correspondía 0,9 y a la neonatal 1,1.

En las muertes fetales ocasionadas por los defectos congénitos (6,8%) 71,4% fueron producidas por anomalías del sistema nervioso y 19,6% por anomalías del aparato urinario.

En las muertes neonatales ocasionadas por las malformaciones congénitas (11,8%), fueron dependientes de anomalías del sistema nervioso en el 50%, del aparato digestivo en el 25% del aparato circulatorio en el 12,5% y del sistema óseo en el 12,5%.

Es probable la relación del peso al nacer y la edad gestacional del niño en las anomalías congénitas; no fue de considerar la influencia del sexo.

SUMMARY

Sosa Bens, D. et al. *Congenital malformations. Their occurrence and perinatal mortality.* Rev Cub Ped 50: 4, 1978.

Perinatal mortality from congenital malformations as well as their occurrence were studied in 7 332 infants, and weight, sex and fetal age at birth were assessed in those who survived and who died. It was found that children with 2 500 g or less at birth as well as those with a fetal age under 38 weeks at birth are in higher risk of bearing malformations.

RESUME

Sosa Bens, D. et al. *Malformations congénitales. Incidence et mortalité périnatale.* Rev. Cub Ped 50: 4, 1978.

La mortalité et l'incidence des anomalies congénitales périnatales sont étudiées dans un échantillon de 7 332 naissances. Le poids, le sexe et l'âge foetal lors de la naissance sont valorisés chez les mort-nés et chez les nouveau-nés. On démontre que les enfants ayant à la naissance un poids de moins de 2 500 g ou un âge foetal de moins de 38 semaines, ont plus de possibilités de présenter des malformations.

РЕЗЮМЕ

Соса Бенс, Д. и др. *Врожденное физическое уродство. Про-
исхождение и смертность.* Rev Cub Ped 50: 4, 1978.

Иследуется смертность и происхождение врожденных аномалий в самом раннем возрасте на целой серии рожденных и проводится изучение у родившихся мертвыми и у новорожденных веса, пола и возраста плода перед рождением. Подчеркивается, что дети, которые при рождении имеют вес в 2.500 гр. или менее — либо дети, зародышевый возраст при рождении менее 38 недель имеют большую возможность представлять плохое физическое — формирование.

BIBLIOGRAFIA

1. *Kallen, B.; Wimberg, J. A.* Swedish Register of congenital malformations. *Ped* 41: 756-776, Abril 1968.
2. *Marden, P. et al.* Congenital anomalies in the newborn infant, including minor variations. *J Pediatr* 64: 357-371, 1964.
3. *Sosa Bens, D. y otros.* Malformaciones congénitas. Estado de la morbimortalidad en 2 915 nacimientos. *Rev Cub Ped.* 1972.
4. Swedish Committee on International Health Relations Stockholm, 1970.
5. *López Pardo, C.* Incidencia de malformaciones congénitas en nacidos vivos y defunciones fetales en hospitales maternos de La Habana. Inscrito, 1971.
6. *Stewart, A. et al.* Chromosome Survey of omselecte live-born children with congenital abnormalities. *Pediatr* 74: 449-458, March 1969.
7. *Khan, A.* Congenital malformations in African neonates. M. Nairobi. *J Trop Med Hig* 68: 272-274, 1965.
8. *Roszkowski, I.; Kietlinska, Z.* Etiology of congenital malformations in the newborn. *Obst Gin* 23: 6, 893-897, 1964.
9. *Ghosh, S.; Bali, L.* *Indian J Ch Hlth* 12: 448, 1963.
10. *Simpkiss, M.; Lowe, A.* Congenital abnormalities in the African Newborn. *Arch Dis Child* 404-406, 1961.
11. *Butler, N. R.; Alberman, E. D.* Perinatal problems Evans S. Livingstone Ltd. London, 1969.
12. *Book*, citado por *Kallen, B.*¹
13. *Norman, A. P. y otros.* Anormalidades congénitas en la infancia. Ediciones Toray, Barcelona, 1975.
14. *Rojas Ochoa, S. y otros.* Proyecto para un Registro Nacional de Malformaciones congénitas. *Rev Cub Ped.* 1972.
15. *Landuzury Fuentes, M.* Anomalías congénitas. (Estudio de 40 000 nacimientos en el H. Obrero de Lima (1941-1962).
16. *Saifullas, H. S. et al.* Congenital malformations in the newborn. A Prospective longitudinal study. *Indian Ped* 4: 251-261, 1967.
17. *Rogers, S. C.* Epidemiology of stillbirths from congenital abnormalities in England and Gales 1961-1966. *Develop Med Child Neurol* 11: 617-619, 1969.
18. *Neel, J. V.* Citado por *Marden et al.*²
19. *Parsons, C.* West Indian babies with multiple congenital defect. *Arch Dis Child* 38: 454, 1963.
20. *McKeown.* Citado por *Saifullash et al.*¹⁶
21. *Yen, S. Mac Mahon, B.* Genetics of anencephaly and spina bifida. *Lancet* ii, 623, 1968.
22. *Richard*, citado por *Rogers, S. C. et al.*¹⁷
23. *Man, B. G.; Netter.* Los efectos del hábito de fumar cigarrillos por el padre sobre la mortalidad perinatal y la incidencia de malformaciones. *Progresos de Pediatría y Puericultura XVIII: Fase 3.* 1975.

Recibido: noviembre 28, 1977.

Aprobado: febrero 6, 1978.