

HOSPITAL DOCENTE "MATERNO INFANTIL 10 DE OCTUBRE"

Incidencia de malformaciones congénitas letales en el quinquenio 1976-1980, en el hospital materno infantil "10 de Octubre"

Por los Dres.:

JOSE MANUEL TUDELA COLOMA*, ELENA NAVARRETE VALDES**,
CRISTOBAL GALINDO ANDRADE***

Y los internos:

MIGUEL MARRERO SUAREZ**** y NIURKA PEDRAZA AVALO*****

Tudela Coloma, J. M. y otros. *Incidencia de malformaciones congénitas letales en el quinquenio 1976-1980, en el hospital materno infantil "10 de Octubre"*. Rev Cub Ped 55: 3, 1983.

Se analizaron todos los fallecidos de una forma retrospectiva y longitudinal en un período de 5 años (1976-1980), en el hospital docente materno infantil "10 de Octubre" y se seleccionaron 80 casos que fueron los que presentaron malformaciones congénitas letales, encontrándose los siguientes resultados: la incidencia de malformaciones congénitas letales fue de 0,34% en relación con el total de nacimientos, dando así un gran aporte a la tasa de mortalidad de nuestro hospital, fue muy alta la relación entre los fallecidos y las malformaciones congénitas letales, las cuales predominaron en el sexo masculino, color blanco, bajo peso principalmente pretérmino. Todos los malformados tuvieron una supervivencia corta. A la vez se obtuvo en nuestro trabajo un predominio de malformaciones congénitas letales en el sistema nervioso central, siguiéndole el aparato cardiovascular.

INTRODUCCION

Las malformaciones congénitas constituyen un punto aún no resuelto de la morbi-mortalidad perinatal.

* Especialista de I grado en neonatología. Profesor Instructor de Pediatría, Facultad No. 2 del Instituto Superior de Ciencias Médicas. Responsable de la sala de cuidados especiales del hospital maternoinfantil "10 de Octubre".

** Residente de 3er. año de neonatología. Médico del servicio de neonatología del hospital docente "William Soler".

*** Médico I de I grado en pediatría. Profesor Asistente de Pediatría, Facultad No. 2 del Instituto Superior de Ciencias Médicas. Jefe del servicio de neonatología del Hospital Materno Infantil "10 de Octubre".

**** Interno vertical en pediatría. Hospital Pediátrico docente "Angel A. Aballi".

Su presencia lleva consigo aspectos relativos a la salud de la población, a la profesión médica, al medio familiar y de adaptación social, por lo que globalmente se considera un problema para la sociedad.¹⁻⁵

Durante los últimos años encontramos que ha habido un mayor incremento en el interés prestado a cierto número de aspectos hasta ahora ignorados en la biología humana; entre otros aspectos figuran en primer lugar: la génesis de las anomalías del desarrollo, los métodos para impedir la fecundación y en menor grado, el desarrollo de técnicas para facilitar la fecundación en el caso de parejas poco fértiles o sin descendencia.⁶⁻¹⁰

A causa de estos cambios en los puntos de mayor interés, el estudio de los primeros estadios del desarrollo humano ya no es un tema exclusivamente académico; tiene cada vez mayor importancia en situaciones clínicas concretas que permitan, en un futuro, impedir estas malformaciones hasta ahora inevitables.¹¹⁻

Con respecto a la etiología de las malformaciones congénitas podemos reunir las en 4 categorías fundamentales:¹⁵⁻²⁰

- Mutación genética
- Aberraciones cromosómicas
- Factores ambientales intrauterinos
- Factores que engloban todos los anteriores.

Las anomalías estructurales del embrión desempeñan una importante función en la mortalidad durante el primer trimestre de la vida intrauterina; los embriones anormales mueren pronto, pero las anomalías estructurales menos graves pueden ser compatible con la vida intrauterina y muchos fetos llegan a término. Poco antes y después del parto (período perinatal), el feto debe adaptarse a los profundos cambios fisiológicos que van asociados a la vida extrauterina. muchos fetos anormales llegan a esta época y mueren en el período, lo cual contribuye grandemente al aumento de la mortalidad perinatal.^{21,22}

Según estadísticas revisadas, un 20% de las muertes que sobrevienen en el tercer trimestre del embarazo y un 15% de las que ocurren en el período neonatal, pueden atribuirse a grandes malformaciones congénitas. Aunque la eliminación natural de niños deformes disminuye sobremedida después del primer mes de vida post-natal, el proceso de selección natural continúa hasta la primera y segunda infancia.²³⁻²⁵

Motivados por el número de fallecidos con malformaciones congénitas en nuestro centro, es por lo que decidimos realizar este trabajo.

MATERIAL Y METODO

Realizamos un estudio retrospectivo y longitudinal de todos los fallecidos que presentaron malformaciones congénitas graves, nacidos en el hospital materno infantil "10 de Octubre", en un período de 5 años (1976-1980).

En ese período, se produjeron un total de 23,373 nacimientos, y fallecieron 285 antes de los 7 días (contando también los nacidos muertos); fueron seleccionados para nuestra investigación 80 casos, pues fueron los que presentaron malformaciones congénitas graves, diagnosticadas por el laboratorio anatomopatológico.

De estos casos se tomaron los siguientes datos:

- Edad gestacional: — 37 semanas, + 37 semanas
- Peso: — 2 500 g + 2 500 g
- Sexo, color de la piel
- Supervivencia
- Hallazgos anatomopatológicos que recogen sólo los hallazgos del tipo malformativo.

Además, se clasificaron las malformaciones congénitas por aparatos y sistemas y se halló su aporte a la tasa de mortalidad perinatal.

Los datos fueron recogidos del protocolo de anatomía patológica de nuestro hospital, siendo representado estos en tablas confeccionadas especialmente para nuestro trabajo.

DESCRIPCION Y DISCUSION DE LOS RESULTADOS

En nuestro hospital, en un quinquenio (1976-1980) se produjo un total de 23 372 nacimientos, de estos, el 0,3% presentaron malformaciones congénitas letales, lo que equivale aproximadamente a una malformación congénita por cada 300 nacimientos (cuadro I).

En nuestro hospital la incidencia de malformaciones congénitas global, incluyendo las letales y no letales en el año 1971 fue de 29,4% por cada 1 000 nacidos vivos y en la Ciudad de La Habana en un mismo año fue de 26,8 por cada 1 000 nacidos vivos.² Internacionalmente *Kallen* y

CUADRO I

- MALFORMACIONES CONGENITAS EN LOS FALLECIDOS
- UNIVERSO DE LA INVESTIGACION
- HOSPITAL DOCENTE MATERNO INFANTIL "10 DE OCTUBRE"

Nacimientos	No.	%
No malformados	23 293	99,7
Malformados	80	0,3
Total	23 373	100,0

Fuente: *protocolo anatomía patológica. Años 1976-1980.*

Wimberg,⁷ en Suecia, encontraron una incidencia de 10,6 por cada 1 000 nacidos vivos.

Marden,⁷ en Estados Unidos halló una incidencia de 16,7 por cada 1 000 nacidos vivos.

El total de fallecidos en el quinquenio estudiado fue de 285, y de estos, 80 casos (28,1%) presentaron malformaciones congénitas letales (cuadro II).

Algunos autores señalan predominio del sexo masculino.^{12,15,16}

En el cuadro III se puede observar 57,5% para el sexo masculino y 42,5% en el femenino.

CUADRO II

- MALFORMACIONES CONGENITAS EN LOS FALLECIDOS
- INCIDENCIAS DE MALFORMACIONES CONGENITAS EN LOS FALLECIDOS
- HOSPITAL DOCENTE MATERNO INFANTIL "10 DE OCTUBRE"

Fallecidos	No.	%
No malformados	205	71,9
Malformados	80	28,1
Total	285	100,0

Fuente: *protocolo anatomía patológica. Años 1976-1980.*

CUADRO III

- MALFORMACIONES CONGENITAS EN LOS FALLECIDOS
- SEXO
- HOSPITAL DOCENTE MATERNO INFANTIL "10 DE OCTUBRE"

Sexo	No.	%
Masculino	46	57,5
Femenino	34	42,5
Total	80	100,0

Fuente: *protocolo anatomía patológica. Años 1976-1980.*

Al analizar el color de la piel encontramos que de los 80 fallecidos, 50 casos (62,5%) fueron blancos. Le siguió la piel negra con el 22,5%; no se encontró en la literatura revisada algo que nos indique que el color de la piel es uno de los factores que pueden incidir con respecto a las malformaciones congénitas (cuadro IV), considerando que esto depende del país estudiado.

Es sabido que la selección natural trata de eliminar los embriones malformados, pero en ocasiones pueden llegar a épocas de período fetal + 20 semanas.^{1,4,10,15}

En nuestro estudio, de las 80 malformaciones el 36,2% correspondían a los pretérminos, predominando entre estos los pretérminos moderados para un 28,7%.

Además, se encontró un 27,5% en edad gestacional no precisada, pero todos de bajo peso (cuadro V).

En relación con el peso (cuadro VI) hallamos que el 67,7% de fallecidos malformados pesaban menos de 2 500 g de peso; se demostró que las malformaciones congénitas aumentan la incidencia de nacidos antes del término y desnutridos intraútero.^{18,22,24,25}

Las malformaciones congénitas fueron clasificadas según *Quebec*⁹ y encontramos que predominaron las pertenecientes al sistema nervioso central, con un total de 35; de estos, 11 presentaron raquisquisis, 9 eran acraneos y presentaban anencefalia; en menor cuantía aparecieron síndrome de Arnold-Chiari, hidrocefalia, mielomeningocele y otras.

El aparato cardiovascular le siguió en orden de frecuencia con 14 casos, predominando la transposición de grandes vasos. Es de señalar que específicamente en estas malformaciones fueron recién nacidos a término

CUADRO IV

— MALFORMACIONES CONGENITAS EN LOS FALLECIDOS
— COLOR DE LA PIEL
— HOSPITAL DOCENTE MATERNO INFANTIL "10 DE OCTUBRE"

Color de la piel	No.	%
Blanca	50	62,5
Negra	18	22,5
Mestiza	12	15,0
Asiático	—	—
Total	80	100,0

Fuente: *protocolo anatomía patológica. Años 1976-1980.*

CUADRO V

- MALFORMACIONES CONGENITAS EN LOS FALLECIDOS
- EDAD GESTACIONAL
- HOSPITAL DOCENTE MATERNO INFANTIL "10 DE OCTUBRE"

Edad gestacional	No.	%
Pretérmino extremo	6	7,5
Pretérmino moderado	23	28,7
Subtotal	29	36,2
37 ó más	29	36,2
E.G. n/p	22	27,6
Total	80	100,0

Fuente: *protocolo anatomía patológica. Años 1976-1980.*

CUADRO VI

- MALFORMACIONES CONGENITAS EN LOS FALLECIDOS
- PESO
- HOSPITAL DOCENTE MATERNO INFANTIL "10 DE OCTUBRE"

Peso	No.	%
+ 2 500 g	54	67,7
- 2 500 g	26	32,3
Total	80	100,0

Fuente: *protocolo anatomía patológica. Años 1976-1980.*

con peso normal. En el aparato genitourinario, se registraron 13 casos y de éstos, 12 presentaron el síndrome de Potter.

Del total de malformados, el 77,5% pertenecían a estos 3 aparatos y el resto a los aparatos digestivos, locomotor, anomalías cromosómicas, malformaciones complejas y diversas, coincidiendo esto con lo señalado con Carter,³ Berner⁴ y Butler¹ (cuadro VII).

Al analizar la supervivencia tenemos 30 nacidos muertos y 50 nacidos vivos; de estos, 44 vivieron menos de 7 días y 6 vivieron menos de 28 días. El promedio de supervivencia osciló entre 5 minutos y 19 días; la mayor supervivencia se encontró en el aparato cardiovascular con promedio entre 40 minutos y 19 días y en el aparato genitourinario de 5 mi-

CUADRO VII

— MALFORMACIONES CONGENITAS EN LOS FALLECIDOS
 — CLASIFICACION DE LAS MALFORMACIONES (SEGUN QUEBEC)
 — HOSPITAL DOCENTE MATERNO INFANTIL "10 DE OCTUBRE"

I	Anomalías cromosómicas	Síndrome Down	5
		Trisomía 13-15	1
		Subtotal	6
II	Sistema nervioso central	Raquisquias	11
		Anencefalia	2
		Acráneo	1
		Acráneo y anencefalia	9
		Hidrocefalia	3
		Arnold Chiari	5
		Mielomeningocele	2
		Cebocefalia	1
		Incencefalia	1
		Subtotal	35
III	Aparato cardiovascular	Transp. grandes vasos	4
		Tronco común	3
		Drenaje anómalo de arteria coronaria	1
		Hipoplasia Cav. izquierdas	1
		Drenaje anómalo de venas pulmonares	1
		Coartación aórtica	1
		Tetralogía Fallot	1
		Hipoplasia cav. derechas	1
		Agnesia cond. torácico	1
		Subtotal	14
		IV	A. digestivo
Atresia vías biliares	1		
Subtotal	3		
V	Aparato locomotor	Distrofia muscular neurógena	1
		Condrolplasia	1
		S. Marfán	1
		Subtotal	3
VI	Aparato genitourinario	Síndrome de la Potter	12
		R. Poliquistico	1
		Subtotal	13
VII	Malformaciones diversas	Agnesia tráquea	2
		Hernia diafragmática	2
		Diplópago	1
		Subtotal	5
VIII	Malformaciones complejas	Cornelia de Lange	1
		Subtotal	1

Fuente: *protocolo de Anatomía Patológica. Años 1976-1980.*

nutos a 7 días. Es de señalar que hay recién nacidos que toleran la supervivencia poco tiempo de vida, en cambio otros pueden vivir períodos más prolongados, pero siempre su supervivencia en nuestro estudio ha sido corta (cuadro VIII), semejante a los informados por *Raskowiki*¹⁶ y otros.^{18,23}

En el quinquenio, en nuestro hospital, la tasa fue de 20,1 por 1 000 nacimientos, de los cuales la mortalidad fetal tardía es de 10,6 por 1 000 y la neonatal precoz 9,6 por 1 000, de nuestros 80 casos, 30 eran muertes fetales tardías y 44 muertes neonatales precoces, dando una tasa de fetal tardía de 1,3 y neonatal precoz de 1,9 por 1 000 nacidos.

CUADRO VIII

— MALFORMACIONES CONGENITAS EN LOS FALLECIDOS
 — SUPERVIVENCIA
 — HOSPITAL DOCENTE MATERNO INFANTIL "10 DE OCTUBRE"

Malformaciones	Supervivencia
I Anomalías cromosómicas	24 h. — 14 D.
II S. nervioso	10 min. — 9 D.
III A. cardiovascular	40 min. — 14 D.
IV A. digestivo	15 min. — 3 D.
V A. locomotor	40 min. — 48 h.
VI A. genitourinario	5 min. — 7 D.
VII M. diversas	40 min. — 5 D.
VIII M. complejas	No sobrevivió
Total supervivencia	5 min. — 10 D.

Fuente: *Protocolo anatomía patológica. Años 1976-1980.*

CONCLUSIONES

1. La incidencia de malformaciones congénitas letales fue de un 0,34% en relación con el total de nacimientos.
2. La incidencia de malformaciones congénitas letales fue alta en relación con los fallecidos.
3. En nuestro estudio las malformaciones congénitas predominaron en recién nacidos del sexo masculino, de color blanco, bajo peso y pre-términos.
4. Las malformaciones congénitas letales predominan en el sistema nervioso central, siguiendo el aparato cardiovascular.
5. La supervivencia fue corta.
6. Tuvo gran aporte en las cifras de tasa de mortalidad de nuestro hospital.

SUMMARY

Tudela Coloma, J. M. et al. *Incidence of lethal congenital malformations during 1976-1980 quinquennium, at "10 de Octubre" Maternal and Infantile Hospital.* Rev Cub Ped 55: 3, 1983.

At "10 de Octubre" Maternal and Infantile Teaching Hospital, in a 5 year period (1976-1980), all patients deceased were analyzed in a retrospective and longitudinal fashion, and 80 cases were selectioned because they presented lethal congenital malformations and the following results were found: incidence of lethal congenital malformations related to total births was 0,34%, bringing in this way a high contribution to mortality rate in our hospital; relation between deceased patients and lethal congenital malformations was very high, prevailing in male sex, white race and low weight, mainly in preterminal infants. All infants with malformations had short survival. At the same time a prevalence of lethal congenital malformations of the central nervous system followed by the cardiovascular apparatus was observed in our work.

RÉSUMÉ

Tudela Coloma, J. M. et al. *Incidence de malformations congénitales létales pendant la période 1976-1980, à l'hôpital materno-infantile "10 de Octubre".* Rev Cub Ped 55: 3, 1983.

Les auteurs ont analysé, d'une manière rétrospective et longitudinale, tous les décès survenus dans une période de 5 ans (1976-1980) à l'hôpital d'enseignement materno-infantile "10 de Octubre", et ils ont choisi 80 cas qui ont été ceux qui ont présenté des malformations congénitales létales. Les résultats trouvés ont été les suivants: l'incidence de malformations congénitales létales a été de 0,34% par rapport au total de naissances, faisant ainsi un grand apport au taux de mortalité de notre hôpital; le rapport entre les décès et les malformations congénitales létales a été très élevé. Les malformations ont prédominé chez le sexe masculin, chez les sujets de couleur blanche et chez ceux ayant un faible poids, notamment pré-terme. Tous les malformés ont eu une courte survie. En même temps, dans ce travail l'on a obtenu une prédominance de malformations congénitales létales dans le système nerveux central, suivi par l'appareil cardio-vasculaire.

BIBLIOGRAFIA

1. Butler, N. R.: Perinatal problems. E. and S. Livingstone Ltd., London, 1969.
2. Sosa Bens, D. y otros: Malformaciones congénitas morbimortalidad en un estudio de 2 915 nacimientos. Rev Cub Ped 44: 299, 1972.
3. Carter, C. O.: The Inheritance and common congenital malformations. Prog Med Genet 4: 59, 1965.
4. Barner, A. C.: Desarrollo intrauterino. Barcelona. Salvat, 1970. P 347
5. Burley, M. D., et al.: Congenital malformation in African neonates in Nairobi. Trop Med Hyg 68: 272-274, 1965.
6. Kallen, B. et al.: Register of congenital malformations. Pediatrics 41: 765-766, 1968.
7. Marden, P. M., et al.: Congenital anomalies in the newborn infant, including minor variations. J. Pediatr 64: 357-371, 1964.
8. Dueñas Gómez, E., y otros: Estudio de la Mortalidad Perinatal mediante la clasificación de Quebec. Rev Cub Ped 50 (5): 467, 1978.
9. Swedish Committee on international Health Relations. Socials Tyselsen. S-105 30 Stockholm, 1970.
10. Saifulah, S. et al.: Congenital malformations in newborn. Indian Pediatrics 4: 251-261 1967.

11. *Palluz, M. R., et al.*: L'interet du carytype dans la malformations dunonveau-ne Bull. Fec Soc Gyn Obst Tome 18 (4): 1966.
12. *Cliffon, G., et al.*: West Indian babies with multiple congenital degects. Arch Dis Child 38: 454, 1963.
13. *Elizau, T., et al.*: Congenital and neonatal anomalies limited with viral infections in experimental animals. Am J Obstet gynecol 196: 147-165, 1970.
14. *Simpis M., et al.*: Congenital abnormalities in the African newborn. Arch Dis Child 36: 404-406, 1961.
15. *Roskowki, I., et al.*: Etiology of congenital malformations in the newborn. J. Obstet Gynecol 22: 893-897, 1964.
16. *Rogers, S. C.*: Epidemiology of settlebirth from congenital abnormalities in England and Wales 1961-1964. Dev Med Child Neurol 11: 617-629, 1969.
17. *Khan, A. A.*: Phocomelia in three Ugandor children. Br Med J 2: 1326-1327, 1962.
18. *Schaffer, A.*: Multiple Malformation Syndromes Not Caused By Gross Chromosomal Aberrations. In: Diseases of the Newborns. Philadelphia, Saunders Company, 1971. P. 758.
19. *Schaffer, A.*: Disorders of the Skin. In: Diseases of the Newborns. Philadelphia, Saunders Company, 1971. P. 767.
20. *Thalhammer, O.*: Embriopatia vírica. En: Patología Prenatal. Barcelona, Salvat, 1970. P. 44.
21. *Thalhammer, O.*: Citomegalia fetal y congénita. En: Patología Prenatal. Barcelona, Salvat, 1970. P. 95.
22. *Buling, P. M.*: Cardiac Failure, In: Management of Neonates and Infants with Congenital Heart Disease. New York, Grune Straton, 1973. P. 1.
23. *Behrman, R. y otros*: Procedimientos especiales en los problemas craneofaciales. Tratado de Neonatología; Enfermedades del Feto y del Recién Nacido. Junir, Panamericana, 1976. P. 555.
24. *Cruz Hernández, M.*: Sumario general de la obra. Pediatría. Barcelona. Romargraf, 1980. P. 347.
25. *Stewenson, E.*: The fetus. In. Newborn Infant, Influence of the Prenatal Environment, Saint Louis, Company, 1973. P. 96.

Recibido: abril 22 de 1982.

Aprobado: agosto 20 de 1982.

Dr. *José M. Tudela*
 7ma. Edif. 11118
 Apto. 20 e/ Quintana y Central
 Rpto. Aldabó.