

INCIDENCIA DE LAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL EN EL RECIEN NACIDO

HOSPITAL GENERAL DOCENTE "IVAN PORTUONDO"

Dra. Rosa M. Fernández Ragi y Dra. Daysi Socorro Febles***

Fernández Ragi, R. M.: D. Socorro Febles: *Incidencia de las malformaciones congénitas del sistema nervioso central en el recién nacido.*

Se analiza un análisis de la incidencia de las malformaciones congénitas del sistema nervioso central en el recién nacido, durante 5 años, del cual se obtuvo una muestra de 9 400 nacidos vivos y una incidencia total por estas malformaciones de 1,6 por 1 000 nacidos vivos. Se analizan, tanto las muertes fetales como nacidos vivos, según el tipo de malformación, así como algunos factores que pueden relacionarse, como la edad de la madre, estado del niño al nacimiento, tipo de parto, sexo y enfermedades asociadas. Se concluye que es necesario la implantación de los métodos de detección intrauterino de estas malformaciones en nuestro medio.

INTRODUCCION

El interés y los avances alcanzados en la atención del recién nacido, el tratamiento intensivo, el diagnóstico precoz de las infecciones, así como el mejor conocimiento en el tratamiento de las afecciones respiratorias,¹⁻³ han ido disminuyendo considerablemente las tasas de mortalidad infantil, llegando nuestro país a tasas de mortalidad de 15,0 por mil nacidos vivos en 1984;⁴ sin embargo, lamentablemente, observamos cómo un determinado grupo de recién nacidos se ven afectados por múltiples malformaciones congénitas, las cuales de por sí implican un problema social^{5,6} y dentro de las cuales se destacan las malformaciones del sistema nervioso central (SNC).

El 20 % de las muertes intraútero en el tercer trimestre de la gestación y el 1,5 % de las que ocurren en el periodo neonatal pueden atribuirse a grandes malformaciones congénitas, las cuales en muchos de los casos provocan incapacidades permanentes.⁷

Dentro del grupo de las malformaciones del SNC se destacan con más frecuencia las relacionadas con los defectos del tubo neural, que incluyen la anencefalia, encefalocele y espina bífida.^{5,6}

Algunos trastornos del sistema nervioso deben atribuirse a defectos histológicos congénitos. En la etiología de las malformaciones congénitas en general, pueden ser consideradas 4 categorías principales: las mutaciones genéticas, las aberraciones cromosómicas, los factores ambientales intrauterinos y un grupo en el que las malformaciones son resul-

* Especialista de I Grado en Neonatología. Profesora Instructora de Pediatría. Jefa del Servicio de Neonatología.

** Especialista de I Grado en Pediatría. Subdirectora Docente.

tado de una combinación de muchos factores, tanto genéticos como ambientales, que no son posible detectar por separado.⁷⁻⁹

Hemos observado durante 10 años de trabajo en la atención del nacido, que dichas malformaciones inciden en forma sistemática en nuestros niños; el trauma familiar, las secuelas permanentes, así como el hecho de querer conocer en nuestro universo de trabajo la incidencia de las mismas, unido además a los avances en el diagnóstico intrauterino a través del ultrasonido y la determinación de la alfa feto proteína, han motivado el profundizar en este grupo de malformaciones, asimismo el hecho de que a partir de 1985 se comenzará a realizar el estudio de la alfa feto proteína a todas las pacientes embarazadas de la zona, lo cual nos permitirá realizar un análisis comparativo posterior en nuestro medio.

MATERIAL Y METODO

Realizamos un estudio retrospectivo de todos los recién nacidos portadores de malformaciones del SNC en un período de 5 años (1979-1983), nacidos en el Hospital General Docente "Iván Portuondo" en San Antonio de los Baños.

Durante estos 5 años ocurrieron un total de 9 400 nacidos vivos y un total de 80 nacidos muertos. Analizamos la incidencia de los nacidos muertos y vivos fallecidos en los primeros 7 días por alguna de dichas malformaciones.

Del total de nacidos en nuestra unidad durante este período de tiempo, fueron seleccionados 15 casos, de los cuales 13 fueron nacidos vivos con malformaciones neurológicas clínicas evidentes y 2 nacidos muertos también con malformaciones evidentes.

Tomamos como datos de estudio el tipo de malformación presentada, los antecedentes de la madre en relación con la edad, el sexo del niño, el tipo de parto, la serología materna, la enfermedad acompañante y el estado del niño al nacimiento.

Se clasificó este grupo de niños en nacidos vivos y nacidos muertos.

Los datos fueron obtenidos de las historias clínicas de los casos y los datos generales del departamento de estadísticas del Hospital General Docente "Iván Portuondo"

RESULTADOS Y DISCUSION

Durante los 5 años analizados, nacieron en nuestra unidad un total de 9 400 recién nacidos vivos y 80 nacidos muertos, de los cuales el 1,6 por 1 000 nacidos vivos presentó malformaciones congénitas del sistema nervioso central y dentro de este grupo tuvo una mayor incidencia elocráneo con anencefalia, con 0,6 por mil nacidos vivos (tabla 1).

Tabla 1. Incidencia de las malformaciones congénitas del sistema nervioso central en 9 400 nacidos vivos. Tasa por 1 000 nacidos vivos

Malformación	Nacidos vivos		Nacidos muertos		Total	
	Número	Tasa	Número	Tasa	Número	Tasa
Hidrocefalia	2	0,2			2	0,2
Acráneo con anencefalia	4	0,4	2	0,2	6	0,6
Mielomeningocele	5	0,5			5	0,5
Meningocele	2	0,2			2	0,2
Total	13	1,3	2	0,2	15	1,6

Se informa, según la literatura revisada, una incidencia de estas malformaciones que varía según los autores y países.

Mc Keown,^{10,11} en un total de 56 760 nacimientos encontró anencefalia 2,0; espina bífida 2,8; hidrocefalia 1,8 por mil nacidos vivos. Neel^{12,13} en 64 750 nacimientos encontró anencefalia en 0,6; espina bífida en 0,3; hidrocefalia en 0,3 por mil nacidos vivos.

Simpkiss,¹⁴ en un análisis de 2 068 nacimientos encontró anencefalia 0,0; espina bífida 0,0 e hidrocefalia en 1,5 por mil nacidos vivos.

Ghosh,¹⁵ en 4 353 nacimientos encontró anencefalia en 2,9; espina bífida 2,6 e hidrocefalia en 1,8 por mil nacidos vivos.

Sosa,¹⁶ en 7 332 nacimientos, encontró anencefalia en 0,4; espina bífida en 0,4; hidrocefalia en 0,6 por 1 000 nacidos vivos, ésta última superior a la encontrada por nosotros; sin embargo, fueron inferiores la anencefalia y la espina bífida en relación con la encontrada por nosotros en nuestro medio.

Madrazo,¹⁷ en un estudio de 7 186 nacidos vivos en Holguín encontró una incidencia de meningocele de 0,69; hidrocefalia en 0,55, ambas superiores a la encontrada por nosotros;acráneo encontró en 0,41 por 1 000 nacidos vivos, inferior a la nuestra; en general, la incidencia encontrada por este autor fue de 1,94 por 1 000 nacidos vivos superior a la nuestra, que fue de 1,6 por 1 000 nacidos vivos.

En relación con la tasa de mortalidad perinatal I, encontramos en nuestro grupo que sólo elacráneo con anencefalia provocó un incremento de dicha tasa, pues el resto de las malformaciones no provocaron muertes neonatales (tabla 2).

En la tabla 3, se observa la incidencia de la malformación en relación con el sexo; la hidrocefalia sólo se vio en el sexo femenino, elacráneo se observó en igual por ciento en ambos sexos, el mielomeningocele y meningocele incidió fundamentalmente en el sexo masculino; en general las malformaciones predominaron en el sexo masculino. Múltiples autores señalan que las malformaciones en general predominan en el sexo masculino.^{8,18,19} Madrazo¹⁷ en su estudio encontró resultados similares al nuestro.

Tabla 2. Tasa de mortalidad perinatal I por malformaciones del sistema nervioso central

Malformación	No.	Tasa por 1 000 nacidos vivos
Hidrocefalia	0	0,0
Acráneo con anencefalia	6	0,6
Mielomeningocele	0	0,0
Meningocele	0	0,0

Tabla 3. Relación entre el sexo y la malformación

Malformación	Total	Masculino	%	Femenino	%
Hidrocefalia	2	0	0	2	13,3
Acráneo con anencefalia	6	3	20,0	3	20,0
Mielomeningocele	5	3	20,0	2	13,3
Meningocele	2	2	13,4	0	00,0
Total	15	8	53,4	7	46,6

En relación con el tipo de parto, el 53,5 % fueron partos eutócicos y 33,2 % requirieron la realización de cesárea por otra indicación médica ajena a la malformación (tabla 4).

Tabla 4. Relación entre el tipo de parto y la malformación en el recién nacido

Malformación	Total	Tipo de parto					
		Eutócico		Presentación pelviana		Cesárea	
		No.	%	No.	%	No.	%
Hidrocefalia	2	1	6,7	0	0	1	6,6
Acráneo con anencefalia	6	5	33,4	0	0	1	6,6
Mielomeningocele	5	1	6,7	2	13,3	2	13,3
Meningocele	2	1	6,7	0	0,0	1	6,7
Total	15	8	53,5	2	13,3	5	33,2

Al analizar el estado del niño al nacer encontramos que el 46,1 % del total presentaron un síndrome asfíctico al nacimiento, elacráneo presentó asfixia en el 100 % (tabla 5).

Tabla 5. Relación entre el conteo de Apgar al minuto de vida y el tipo de malformación

Malformación	Total	Conteo de Apgar					
		0 - 2		3 - 6		7 - 10	
		Total	%	Total	%	Total	%
Hidrocefalia	2	0	0	0	0	2	100,0
Acráneo con anencefalia	4	2	50,0	2	50,0	0	0,0
Mielomeningocele	5	0	0,0	1	20,0	4	80,0
Meningocele	2	1	50,0	—	0,0	1	50,0
Total	13	3	23,1	3	23,1	7	53,8

La edad de la madre en nuestros casos predominó en la madre joven con menos de 20 años, no obstante, la diferencia con el grupo de madres de 20 a 30 años fue sólo de un caso (tabla 6).

Madrazo¹⁷ señala el grupo de madres jóvenes con el 43,5 % del total de casos estudiados.

En relación con la serología sólo encontramos un caso con serología positiva, aunque no tuvo significación.

Al analizar la patología asociada con la malformación encontramos 2 casos con la enfermedad asociada para el 13,4 % y otra enfermedad en el 33,2 % de los casos (tabla 7).

Tabla 6. Relación entre la edad de la madre y el tipo de malformación

Malformación	Edad de la madre			
	Menos de 20	20-30	31-40	Más de 40
Hidrocefalia	0	1	1	0
Acráneo con anencefalia	4	2	0	0
Mielomeningocele	2	2	1	0
Meningocele	1	1	0	0
Total	7	6	2	0

Tabla 7. Enfermedad asociada a las malformaciones

Enfermedad asociada	Total	%
Pie varo equino	2	13,4
Fractura del fémur	1	6,6
Sufrimiento fetal	1	6,6
Dificultad respiratoria	3	20,0
No presentaron	8	53,4
Total	15	100,0

Madrazo¹⁷ señala en el grupo estudiado la asociación con otra malformación en el 26 % de sus casos.

CONCLUSIONES

1. La incidencia de las malformaciones congénitas del sistema nervioso central fue de 1,6 por 1 000 nacidos vivos en los casos analizados.
2. Predominó dentro de las malformaciones neurológicas el acráneo con anencefalia con una incidencia de 0,6 por 1 000 nacidos vivos.
3. La malformación en general predominó en el sexo masculino
4. El acráneo con anencefalia provocó el 100 % de las muertes neonatales, no ocurriendo así con las otras malformaciones que no provocaron muertes en la etapa neonatal.
5. Sólo se observó otra malformación asociada en el 13,3 %.
6. El 60 % de los casos con malformaciones congénitas ocurrió en mujeres cuya edad no era la adecuada para el embarazo, menos de 20 años y más de 30 años.
7. El 46,2 % de los casos presentó un cuadro asfíctico en el momento del nacimiento.
8. Creemos que es importante la implantación de los métodos de detección intrauterina de estas malformaciones en nuestro medio.

Agradecimientos

Deseamos reconocer la participación en este trabajo de los internos verticales en Pediatría, Mercedes Remi Pérez y Olga Amaro Palacios.

SUMMARY

Fernández Ragi, R. M.; D. Socorro Febles: *Incidence of congenital malformations of the central nervous system in the newborn infant.*

An analysis of incidence of congenital malformations of the central nervous system in the newborn infant, during five years, was carried out. A sample of 9 400 live borns and a total incidence for such malformations of 1.6 for every 1 000 live borns, was obtained. Fetal deaths and live born infants are analyzed according to type of malformations, as well as some other factors that can be related, such as mother's age, status of the child at birth, way of delivery, sex and associated diseases. It is concluded that implantation of intrauterine detection methods for these malformations is a need.

RÉSUMÉ

Fernández Ragi, R. M.; D. Socorro Febles: *Incidence des malformations congénitales du système nerveux central chez le nouveau-né.*

L'analyse de l'incidence des malformaciones congénitales du système nerveux central chez le nouveau-né pendant une période de 5 années, a totalisé le chiffre de 9 400 naissances vivantes et une incidence totale par ces malformations de 1,6 pour 1 000 naissances vivantes. Il est analysé aussi bien les morts fœtales que les naissances vivantes, suivant le type de malformation, ainsi que certains facteurs qui peuvent être liés, tels que l'âge de la mère, l'état de l'enfant à la naissance, le type d'accouchement, le sexe et les maladies associées. Les auteurs concluent qu'il faut implanter les méthodes de dépistage intra-utérin de ces malformations dans notre milieu.

BIBLIOGRAFIA

1. Gluck Louis: Agente reductor de la tensión superficial. *Pediat Clin Norteam* 19: 325-331, 1972.
2. Gregory G. A. et al.: Treatment of the idiopathic respiratory distress syndrome with continuous positive airway. *N Engl J Med* 284: 1333, 1971.
3. Nelson, N. M.: Neonatal pulmonary function. *Ped Clin Norteam* 13: 769, 1966.
4. Ministerio de Salud Pública. Anuario estadístico, 1984.
5. Butler, N. R.: Perinatal Problems. London, E. and S. Livingstone Ltd, 1969.
6. Burley, M. D. et al.: Congenital malformation in African neonates in Naibori. *Trop Med Hyg* 68: 272-274.
7. Vanghan, V.: Tratado de Pediatría. V. 1, Ciudad de La Habana, Ed. Científico-Técnica, 1981. Pp. 325-332.
8. Roskonki, L., et al.: Etiology of congenital malformations in the newborn. *J Obstet Gynecol* 22: 893-897, 1964.
9. Thalhammer, O.: Embriopatía vírica. *Patología Prenatal*. Barcelona, Salvat, 1970. P. 44.
10. Mc Keown. Citado por Saifullash, et al.¹¹
11. Saifullash, H. S. et al.: Congenital malformations in the New Born, A prospective longitudinal study. *Indian Ped* 4: 251-261, 1967.
12. Neel, J. V.: Citado por Marden, et al.¹³
13. Marden, P. et al.: Congenital anomalies in the newborn infant including minor variations. *J Pediatr* 64: 357-371, 1964.
14. Simpkins, M.; A. Lowe: Congenital abnormalities in the African newborn. *Arch Dis Child* 404-406, 1961.
15. Ghosh, S. et al.: *Indian J Ch Heth* 12: 448, 1963.
16. Sosa Bens, D. y otros: Malformaciones congénitas. Ocurrencia y mortalidad perinatal. *Rev Cub Ped* 50 (4): 277, 1978.

17. *Madrazo Carnero, A.*: Malformaciones congénitas del sistema nervioso central. Tesis de grado. Hospital V. I. Lenin, Holguín, 1977.
18. *Rogers, S. C.*: Epidemiology of sethlebith from congenital abnormalities in England and Wales 1961-1964. *Med Child Neurol* 11: 617-629, 1969.
19. *Cliffon, G. et al.*: West Indian babies with multiple congenital defects. *Arch Dis Child* 38: 454, 1963.

Recibido: 26 de febrero de 1986. Aprobado: 2 de abril de 1986.

Dra. *Rosa M. Fernández Ragi*. Hospital General Docente "Ivan Portuondo", San Antonio de los Baños, La Habana. Cuba.