

**UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS**

**“CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA
DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS GASTROINTESTINALES”**

Estudio descriptivo en los pacientes atendidos en el área de Neonatología
de los hospitales: General San Juan de Dios, Guatemala, y Roosevelt,
2011-2012

mayo-junio 2013

TESIS

Presentada a la Honorable Junta Directiva
de la Facultad de Ciencias Médicas de la
Universidad de San Carlos de Guatemala

POR

**Hsing-Tsu Chang
Susana María Godoy Escobar**

Médico y Cirujano

Guatemala, julio de 2013



El infrascrito Decano de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de San Carlos de Guatemala hace constar que:

Los estudiantes:

Hsing-Tsu Chang 200480029
Susana María Godoy Escobar 200510183

han cumplido con los requisitos solicitados por esta Facultad, previo a optar al Título de Médico y Cirujano, en el grado de Licenciatura y, habiendo presentado el trabajo de graduación titulado:

**“CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA
DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS GASTROINTESTINALES”**

Estudio descriptivo en los pacientes atendidos en el área de Neonatología de los hospitales: General San Juan de Dios, Guatemala, y Roosevelt, 2011-2012

mayo-junio 2013

Trabajo asesorado por el Dr. Everardo Junior Coloma, co-asesorado por el Dr. Fausto René Hernández Araujo y revisado por el Dr. Jorge Alejandro Rogel Castro, quienes avalan y firman conformes. Por lo anterior, se emite, firma y sella la presente:

ORDEN DE IMPRESIÓN

En la Ciudad de Guatemala, dieciocho de julio del dos mil trece

**DR. JESUS ARNULFO OLIVA LEAL
DECANO**





USAC
TRICENTENARIA
Universidad de San Carlos de Guatemala



El infrascrito Coordinador de la Unidad de Trabajos de Graduación de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de San Carlos de Guatemala, hace constar que los estudiantes:

Hsing-Tsu Chang 200480029
Susana María Godoy Escobar 200510183

han presentado el trabajo de graduación titulado:

**“CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA
DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS GASTROINTESTINALES”**

**Estudio descriptivo en los pacientes atendidos en el área de Neonatología
de los hospitales: General San Juan de Dios, Guatemala, y Roosevelt,
2011-2012**

mayo-junio 2013

El cual ha sido revisado, corregido y aprobado por la Dra. Aida Guadalupe Barrera Pérez y, al establecer que cumple con los requisitos exigidos por esta Unidad, se le autoriza a continuar con los trámites correspondientes para someterse al Examen General Público. Dado en la Ciudad de Guatemala, el día dieciocho de julio del dos mil trece.

“ID Y ENSEÑAD A TODOS”

Dr. César Oswaldo García
Coordinador *ai*



USAC
TRICENTENARIA
Universidad de San Carlos de Guatemala



Facultad de Ciencias Médicas
Coordinación de Trabajos de Graduación
COORDINADOR



USAC
TRICENTENARIA
Universidad de San Carlos de Guatemala



Guatemala, 18 de julio del 2013

Doctor
César Oswaldo García García
Unidad de Trabajos de Graduación
Facultad de Ciencias Médicas
Universidad de San Carlos de Guatemala
Presente

Dr. García:

Le informo que los estudiantes abajo firmantes:

Hsing-Tsu Chang

Hsing-Tsu Chang

Susana María Godoy Escobar

SMGE

Presentaron el informe final del Trabajo de Graduación titulado:

**“CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA
DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS GASTROINTESTINALES”**

**Estudio descriptivo en los pacientes atendidos en el área de Neonatología
de los hospitales: General San Juan de Dios, Guatemala, y Roosevelt,
2011-2012**

mayo-junio 2013

**Del cual como asesor y revisor nos responsabilizamos por la metodología,
confiabilidad y validez de los datos, así como de los resultados obtenidos y de la
pertinencia de las conclusiones y recomendaciones propuestas.**

Atentamente,

EVERARDO J. COLOMA C.
MEDICO Y CIRUJANO
Colegiado No. 8096

[Signature]

Dr. Everardo Junior Coloma
Asesor
Firma y sello profesional

DR. FAUSTO RENE HERNANDEZ A.
MEDICO Y CIRUJANO
COLEGIADO No. 8.176

[Signature]

Dr. Fausto René Hernández Araujo
Co-asesor
Firma y sello profesional

Dr. Jorge Alejandro Rogel Castro
Revisor
Firma y sello profesional

[Signature]

Dr. Jorge Alejandro Rogel C.
Médico y Cirujano
Colegiado 9,508

RESUMEN

Objetivo: Caracterizar epidemiológicamente a los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales atendidos en los hospitales San Juan de Dios y Roosevelt durante el período del 1 enero 2011 al 31 diciembre 2012. **Población y métodos:** Se realizó una revisión sistemática de expedientes clínicos, se incluyeron todos los neonatos que cumplían los criterios de inclusión. Se recabaron las variables en una boleta de recolección de datos para luego realizar un análisis estadístico descriptivo, los resultados se presentaron con porcentajes, frecuencias y tasa de letalidad. **Resultados:** Se encontraron 184 neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales, de los cuales el sexo masculino fue el más afectado en el hospital General San Juan de Dios 51.92% y hospital Roosevelt 56.06%; según la edad gestacional es más frecuente en neonatos a término, y con peso normal al nacer. La anomalía congénita gastrointestinal más frecuente fue la atresia de intestino delgado. Para ambos hospitales estudios se encontró que el departamento de Guatemala fue el que se presentó con mayor frecuencia de acuerdo a la procedencia y residencia de las madres de los neonatos estudiados. El rango de edad materna que se presentó frecuentemente fue el rango de edad 20 a 35 años, con 50% para el hospital General San Juan de Dios y 56.82% para el hospital Roosevelt. La enfermedad aguda que se presentó con mayor frecuencia fue la infección del tracto urinario con el 7.69% para el hospital General San Juan de Dios y 14.39% para el hospital Roosevelt. La tasa de letalidad en estos pacientes es del 48% en el hospital General San Juan de Dios y 40% en el hospital Roosevelt. **Conclusiones:** Las características clínicas y demográficas encontradas más frecuentemente en los neonatos con anomalías gastrointestinales son: sexo masculino, edad gestacional a término y peso al nacer normal. La anomalía gastrointestinal más frecuente fue la atresia de intestino delgado para ambos hospitales. Entre las características demográficas y clínicas maternas se encontró con más frecuencia: procedencia y residencia en el departamento de Guatemala, la edad de 20-35 años y enfermedad aguda infección del tracto urinario. La tasa de letalidad de los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales presentaron una en el hospital General San Juan de Dios es del 48% y de 40% en el hospital Roosevelt.

Palabras clave: anomalías congénitas, tracto gastrointestinal, epidemiología, letalidad.

ÍNDICE

	Página
1. Introducción	1
2. Objetivos	5
3. Marco teórico	7
3.1. Contextualización del área de estudio	7
3.1.1. Hospital General San Juan de Dios	7
3.1.2. Hospital Roosevelt	7
3.2. Epidemiología de anomalías congénitas	8
3.2.1. Definición	8
3.2.2. Diagnóstico	9
3.2.3. Incidencia	9
3.2.4. Prevalencia	10
3.2.5. Mortalidad	11
3.2.6. Costos de las anomalías congénitas	14
3.2.7. Prevención	14
3.3. Epidemiología de anomalías congénitas gastrointestinales	16
3.3.1. Incidencia	16
3.3.2. Prevalencia	17
3.3.3. Letalidad	17
3.4. Características que representan riesgo de malformaciones congénitas	18
3.4.1. Características del neonato	18
3.4.2. Características maternas	19
3.5. Anomalías congénitas gastrointestinales	25
3.5.1. Anomalías congénitas del esófago	25
3.5.2. Anomalías congénitas del estómago	28
3.5.3. Anomalías congénitas del intestino	32
3.5.4. Defectos de la pared abdominal	42
4. Población y Métodos	45
4.1. Enfoque y diseño de la investigación	45
4.2. Unidad de análisis	45
4.2.1. Unidad de información	45
4.3. Población y muestra	45
4.3.1. Población	45
4.3.2. Muestra	45
4.4. Selección de los sujetos a estudio	45
4.4.1. Criterios de inclusion	45
4.4.2. Criterios de exclusion	45
4.5. Clasificación de variables y escalas de medición	46
4.6. Técnicas, procesos e instrumentos a utilizar en la recolección de datos	50

4.6.1. Técnica	50
4.6.2. Procesos	50
4.6.3. Instrumento	50
4.7. Procesamiento de datos	51
4.7.1 Procesamiento	51
4.7.2. Análisis de datos	51
4.7.3. Hipótesis	51
4.8. Límites de la investigación	52
4.8.1. Obstáculos	52
4.8.2. Alcances	52
4.9. Aspectos éticos de la investigación	52
5. Resultados	53
5.1. Características demográficas, clínicas y región afectada de los neonatos	53
5.2. Características demográficas maternas de los neonatos	55
5.3. Antecedentes gineco-obstétricos de las madres	56
5.4. Proporción de anomalías gastrointestinales congénitas según sexo	58
5.4.1. Hospital General San Juan de Dios	58
5.4.2. Hospital Roosevelt	59
5.5. Tasa de Letalidad	60
5.5.1. Hospital General San Juan de Dios	60
5.5.2. Hospital Roosevelt	60
6. Discusión	61
6.1. Características demográficas, clínicas y región afectada de los neonatos	61
6.2. Características demográficas de la madre de los neonatos	62
6.3. Antecedentes gineco-obstétricos de la madre de los neonatos	62
6.4. Proporción de las anomalías gastrointestinales según sexo.	63
6.5. Tasa de letalidad	64
7. Conclusiones	65
7.1. Características clínicas y demográficas de los neonatos	65
7.2. Características demográficas y antecedentes gineco-obstétricos de la madre de los neonatos	65
7.4. Proporción de las anomalías gastrointestinales según sexo	65
7.5. Tasa de letalidad	66
8. Recomendaciones	67
9. Aportes	69
10. Referencias bibliográficas	71
11. Anexos	81

1. INTRODUCCIÓN

La Organización Mundial de la Salud (OMS) reporta que los defectos congénitos se presentan en el 3% de los recién nacidos, la prevalencia durante el primer año de vida puede representar hasta un 7–10%; llegan a causar cerca del 20% de las muertes en el período neonatal, además el 6% de niños, nacen con un trastorno congénito grave debido a causas genéticas o ambientales, (1, 2, 3, 4, 5) mientras que el 65 al 70 % de estos trastornos son de causa desconocida. (6) Al año causan 3,2 millones de discapacidades. (17) En los Estados Unidos los defectos congénitos son la principal causa de mortalidad infantil, y en países como Colombia, Cuba, Costa Rica, Argentina constituyen la segunda causa de mortalidad infantil. (1,3,6,18,19) En los países donde se carece de un sistema adecuado de registro existen incertidumbres respecto a la incidencia y la mortalidad atribuibles a los trastornos congénitos. (2)

La Organización Panamericana de la Salud (OPS) en el 2004, calculó que la mortalidad neonatal en América Latina y el Caribe es 15 por 1,000 nacidos vivos, siendo las malformaciones congénitas el 10% de las causas de la mortalidad neonatal en esta región. (7)

Gramajo (2001) reveló cifras del Instituto Nacional de Estadística (INE), que indican que casi la mitad del total de niños que nacen en Guatemala, mueren antes de cumplir su primer año de vida y de 36 niños que nacen por cada 1,000 habitantes, el 71% muere antes de llegar a los 28 días de vida, presentando entre las causas más frecuentes de muerte las anomalías congénitas. (14)

Acevedo et al., mencionan que la prevalencia de anomalías congénitas mayores externas para Guatemala en recién nacidos, para los años 2001-2003 en hospitales nacionales y regionales de la república fue de 36 por 10,000 nacidos vivos, siendo los departamentos con mayor prevalencia Guatemala, Quetzaltenango y Sacatepéquez; este mismo estudio se demostró que las anomalías gastrointestinales representan el 16% de los casos, encontrándose en el segundo puesto según frecuencia. (15)

En el año 2010 el Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social de Guatemala reportó a las anomalías congénitas en el cuarto lugar (10.68%) como causa directa de mortalidad neonatal. (23)

En el 2012, de acuerdo al Ministerio de Salud y Asistencia Social (MSPAS) de Guatemala, la segunda causa de mortalidad en los menores de 1 año, corresponde a las afecciones originadas en el periodo perinatal y las malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas (170 x 100,000). (16)

El Instituto Nacional de Salud de Colombia (2009) describe que el 90% de niños que nacen con anomalías congénitas graves, nace en países de ingresos medios o bajos. (4) En Cuba, Aguilera y colaboradores (2012), indican que en los países desarrollados las anomalías congénitas son la primera causa de mortalidad infantil. Mientras que los países en vías de desarrollo las causas de

morbi-mortalidad por otras etiologías se controlan, las malformaciones congénitas emergen y ocupan el segundo lugar como causa de muerte en menores de un año, como sucede en la mayoría de países de América Latina; estos corresponden hasta un 27 % de la mortalidad infantil. (6,8,9)

Flores et al. (2011) refiere que las malformaciones congénitas son secundarias a diversos factores (genéticos, socioeconómicos, demográficos, entre otros), la presencia de los mismos puede aumentar la frecuencia a desarrollar alguna malformación congénita hasta 14,9 por 1,000 nacidos vivos y la mortalidad hasta 15,1%, comparada con el 12,2% de la mortalidad perinatal general. (10)

Taboada et al. (2006) y Gallego et al. (2007) en Cuba y México respectivamente, estudiaron la frecuencia de las anomalías congénitas según el sistema de órganos afectados, y encontraron en segundo lugar las del sistema digestivo. (11,12) Pérez (2006), concluyó que la tendencia de las malformaciones congénitas gastrointestinales ha ido en aumento con el transcurso de los años. (13)

Los defectos congénitos representan un problema de salud en todo el mundo, debido a que tiene repercusiones en la función del individuo, las familias, los sistemas de salud y el Estado. Es importante considerar la carga familiar que representa un niño con anomalías congénitas, no sólo desde el punto médico sino psicológico. (3,6,12,20,21)

En México se calculó que el 92% de los casos requirieron atención médica desde la observación hasta los cuidados intensivos neonatales. Se menciona que en el estudio de Yoon se demostró que 12% de las hospitalizaciones pediátricas se relacionan con defectos congénitos. Establecieron la importancia de estos datos para planificación y proyección del presupuesto de las instituciones de salud. (12)

Mientras que en Colombia se determinó que estas enfermedades son responsables del 19% de las muertes en las unidades de cuidados intensivos pediátricos. (20)

Para la prevención, diagnóstico y tratamiento es indispensable en cualquier malformación congénita, un equipo multidisciplinario con el fin de mejorar la sobrevivencia de cada uno de los pacientes. (10,22) Para Estados Unidos se ha estimado que el costo del tratamiento y manejo de las anomalías congénitas sobrepasa anualmente los US\$6 mil millones, sin incluir costos no médicos que cubren las familias. (20)

La comisión interinstitucional de acciones conjuntas del sector académico y del sector salud, para el año 2006-2010, estableció como prioridad común de investigación en salud a las enfermedades congénitas. (24)

Por lo tanto se realizó un estudio descriptivo para caracterizar epidemiológicamente las anomalías congénitas gastrointestinales, en los hospitales nacionales de referencia, el Hospital General San Juan de Dios y Hospital Roosevelt; se revisó los expedientes clínicos de los neonatos que hubiesen sido atendidos en dichas instituciones y que presenten alguna anomalía gastrointestinal congénita, durante el período de 1 enero de 2011 al 31 de diciembre 2012.

Al realizar una investigación de este tipo se pretende obtener un panorama epidemiológico del comportamiento de estas malformaciones en Guatemala, sin embargo se deberá realizar estudios posteriores para conocer la situación en toda la república ya que únicamente se incluyó a los hospitales de referencia nacional. Con la información obtenida se pretende fortalecer y contribuir con el desarrollo de modelos preventivos y sustentar intervenciones aceptables para la población, cumpliendo así con la meta correspondiente al cuarto Objetivo de Desarrollo del Milenio de la OMS, esto se refiere a reducir en dos terceras partes la mortalidad de los niños menores de cinco años entre 1990 y 2015. (2)

De este problema surgen las siguientes interrogantes:

- ¿Cuáles son las características epidemiológicas (clínicas y demográficas del neonato, y demográficas, ambientales y antecedentes gineco-obstétricos de las madres) de los neonatos con las anomalías congénitas gastrointestinales?
- ¿Cuáles son las características clínicas (edad gestacional, peso al nacer y anomalía congénita gastrointestinal) y demográfica (sexo) de los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales?
- ¿Cuáles son las características demográficas (lugar de residencia, lugar de procedencia, nivel de escolaridad, etnia, edad) ambientales (hábitos tóxicos) y los antecedentes gineco-obstétricos (enfermedad aguda y/o crónica durante el embarazo, control prenatal y uso de vitaminas prenatales y/o ácido fólico y antecedente de hijos con anomalías congénitas) de las madres de los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales?
- ¿Cuál es la proporción de las anomalías congénitas gastrointestinales (atresia esofágica, atresia pilórica, vólvulo gástrico, estenosis hipertrófica de píloro, atresia y estenosis intestinal, atresia duodenal, atresia o estenosis yeyuno-ileal, atresia cólica, íleo meconial, divertículo de Meckel, ano imperforado, enfermedad de Hirschsprung, gastrosquisis, onfalocele) en los neonatos de los hospitales estudiados, por sexo?
- ¿Cuál es la tasa de letalidad de pacientes con anomalías congénitas gastrointestinales?

De acuerdo a la estadística de los hospitales estudiados se reportaron en el Hospital General San Juan de Dios 75 neonatos con anomalías gastrointestinales durante el período de estudio, siendo únicamente 52 expedientes de los neonatos con anomalías gastrointestinales que cumplían con los criterios del estudio. En el Hospital Roosevelt se

reportaron 286 expedientes de neonatos con anomalías gastrointestinales de los cuales únicamente 132 fueron aceptables para el estudio.

Entre las características clínicas y demográficas encontradas más frecuentemente en los neonatos con anomalías gastrointestinales del estudio se encuentran: que predominan los recién nacidos del sexo masculino, edad gestacional a término y peso al nacer normal.

La anomalía congénita gastrointestinal más frecuente es la atresia de intestino delgado con 28.57% en el hospital General San Juan de Dios y 25.17% en el hospital Roosevelt.

El lugar de residencia y procedencia de las madres de los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales, según los resultados del estudio revelan que el departamento de Guatemala es el más frecuente. Se encontró que la mayoría de las madres estaban comprendidas entre 20-35 años, y fue este grupo etáreo en donde se encontró el mayor número de neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales 50.00% en el hospital General San Juan de Dios y en el Roosevelt 56.82%. La enfermedad aguda que se presentó con mayor frecuencia fue la infección del tracto urinario con el 7.69% para el hospital General San Juan de Dios y 14.39% para el hospital Roosevelt.

El 40.74% de los neonatos de sexo masculino en el hospital General San Juan de Dios padecen de estenosis hipertrófica del píloro. En el hospital Roosevelt el 18.29% de los neonatos masculinos padecían de gastroquiasis. La anomalía más frecuente en el sexo femenino fue la atresia/estenosis yeyuno-ileal, con 20.69% en el Hospital General San Juan de Dios y 18.03% en el Hospital Roosevelt.

Los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales presentaron una tasa de letalidad en el hospital General San Juan de Dios del 48% y del 40% en el hospital Roosevelt.

2. OBJETIVOS

General

Caracterizar epidemiológicamente a los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales atendidos en los hospitales San Juan de Dios y Roosevelt durante el período del 1 enero 2011 al 31 diciembre 2012.

Específicos

- 1.1. Identificar las características clínicas (edad gestacional, peso al nacer y anomalía congénita gastrointestinal) y demográfica (sexo) de los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales.

- 1.2. Identificar las características demográficas (lugar de residencia, lugar de procedencia, nivel de escolaridad, etnia, edad), ambientales (hábitos tóxicos) y los antecedentes gineco-obstétricos (enfermedad aguda y/o crónica durante el embarazo, control prenatal y uso de vitaminas prenatales y/o ácido fólico y antecedente de hijos con anomalías congénitas) de las madres de los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales.

- 1.3. Calcular la proporción de las anomalías congénitas gastrointestinales (atresia esofágica, atresia pilórica, vólvulo gástrico, estenosis hipertrófica de píloro, atresia y estenosis intestinal, atresia duodenal, atresia o estenosis yeyuno-ileal, atresia cólica, íleo meconial, divertículo de Meckel, ano imperforado, enfermedad de Hirschsprung, gastrosquisis, onfalocele) en los neonatos de los hospitales estudiados, por sexo.

- 1.4. Calcular la tasa de letalidad de los pacientes con anomalías congénitas gastrointestinales.

3. MARCO TEÓRICO

3.1. Contextualización del área de estudio

3.1.1. Hospital General San Juan de Dios

Es un hospital asistencial público nacional-docente del tercer nivel del Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social de Guatemala. (25) En la actualidad el hospital es responsable de las zonas 1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 18 de la ciudad y la mitad de los departamentos del país, compartiendo así la responsabilidad con el Hospital Roosevelt. (26)

El departamento de pediatría está conformado por los siguientes servicios: cunas, nutrición, cirugía pediatría I y II, emergencia de pediatría, hematología, neurología, medicina, traumatología, neurocirugía, cuidados intensivos, consulta externa de pediatría, consulta de padre de familia, psicología y trabajo social.(25)

Acevedo et al., durante los años 2001-2003 en el hospital General San Juan de Dios registraron 213 casos de recién nacidos con anomalías congénitas mayores externas. El 59% de los casos nacieron en este hospital, el resto fueron referidos. Durante estos años el hospital registró una tasa de prevalencia de anomalías gastrointestinales de $14 \times 10,000$ nacidos vivos. Se reportaron trece casos (6%) de anomalías gastrointestinales ocupando el segundo lugar. (15)

3.1.2. Hospital Roosevelt

Es un hospital asistencial público que atiende a personas que habitan en la ciudad capital de Guatemala y en el resto del país, referidos desde los hospitales departamentales y regionales. Se encuentra dentro del tercer nivel de atención dentro de la clasificación del Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social. (27)

El departamento de pediatría forma parte del área materno infantil, la cual fue inaugurada el 3 de Julio de 1957: cuenta con las siguientes unidades cuidados intensivos: 12 camas, cuidados intermedios: 14 camas, 6 especialidades: 10 camas, observación de pediatría general: 95 camas, cirugía pediátrica: 25 camas y neonatología: 100 cunas. (27)

Acevedo et al., en el hospital Roosevelt durante los años 2001-2003 registraron 296 casos de recién nacidos con anomalías congénitas mayores externas. Del total de casos, ciento setenta y cuatro casos (59%) nacieron en este hospital, y el resto de casos fueron referidos. (15) Las anomalías gastrointestinales durante el período de estudio reportaron 65 casos (21.9%), que incluyeron únicamente gastrosquisis, onfalocele y ano imperforado. La prevalencia de este tipo de malformaciones fue de $11 \times 10,000$ nacidos vivos. (15)

3.2. Epidemiología de anomalías congénitas

3.2.1. Definición

“La Organización Mundial de la Salud define los defectos congénitos como todas las anomalías del desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular, presentes al nacer, externas o internas, familiares o esporádicas, hereditarias o no, únicas o múltiples.” (2)

Los defectos congénitos se presentan en el 3 % de los recién nacidos, su prevalencia durante el primer año de vida puede representar hasta un 7 - 10% y llegan a causar cerca del 20% de las muertes en el periodo neonatal. (1,3,4)

Las malformaciones pueden presentarse de forma única o varias malformaciones a la vez, podrían ser evidentes, internas y externas; pueden aparecer como entidades aisladas o conformar un síndrome polimalformativo. (4)

Además se clasifican en mayores y menores, con un 2% y 14% respectivamente de los nacidos vivos. Para definir como malformación congénita mayor se debe encontrar afectada la función normal de un órgano o sistema, por lo tanto requiere atención médica y algunas veces puede llegar a provocar la muerte. (11,28)

Se le denomina síndrome congénito al conjunto de defectos que suceden repetidamente en distintos pacientes con un patrón siempre parecido y relacionados a una patogénesis común. (29)

Hay cuatro mecanismos principales en la patogénesis intrauterina de los defectos estructurales, que son los siguientes:

“a. Deformación. Es la alteración de forma, configuración o posición de una estructura que era normal, sucede en el período fetal.

b. Destrucción. Significa la disrupción de una estructura, parte de la misma o de una extensión mayor del cuerpo que era originalmente normal

c. Displasia. Es la organización celular anormal en un tejido, que secundariamente produce alteraciones morfológicas. Afecta todos los sitios donde existe el tejido afectado, por lo que habitualmente las anomalías están ampliamente. La característica de la displasia, es que la alteración es dinámica y continúa durante toda la vida del paciente, a diferencia de otros mecanismos que cesan una vez completado el desarrollo fetal.

d. Malformación. Es el defecto de estructura durante la embriogénesis (18-55 días posteriores a la concepción). Cuanto más temprano se manifiesta, más complejo es el cuadro clínico que le sigue. Estos defectos intrínsecos en la morfogénesis se deben a una detención, retardo o desvío erróneo del desarrollo, que conllevan a una anomalía en la estructura de una sola región anatómica ó de uno o varios órganos.” (29)

3.2.2. Diagnóstico

Para el diagnóstico de malformaciones congénitas se utiliza el ultrasonido, debido a que existen varios marcadores ultrasonográficos de defectos congénitos, el diagnóstico también se puede obtener con marcadores serológicos maternos que orientan a sospechar principalmente una cromosomopatía. En Cuba se encontró que el ultrasonido tuvo una efectividad diagnóstica de un 88%, mientras que si además se combinaba con la cuantificación de alfafetoproteína en suero materno aumentaba al 100% para los defectos abiertos de la pared abdominal y defectos del tubo neural. Sin embargo existen varios inconvenientes como lo es el hecho de que son pocas las mujeres que pueden tener acceso a dichos estudios, además el médico debe poseer experiencia para poder determinar si se encuentran malformaciones en el producto. (10-12)

En el 2007 en México se realizó un estudio de casos y controles, donde a 59 mujeres del grupo de casos se les hizo el ultrasonido donde se identificó a 13 de ellas con alteraciones. (12)

El diagnóstico temprano es esencial en algunos casos donde es posible efectuar una corrección quirúrgica durante la etapa fetal para evitar la muerte, así también ayuda a prolongar el embarazo para impedir las complicaciones por la prematurez. Por otro lado, existe el impacto de el diagnóstico precoz, en países donde es permitido la interrupción del embarazo, se utiliza para evitar el nacimiento de niños con malformaciones incompatibles con la vida, como es el caso de Francia, donde existe un aumento de interrupciones por el diagnóstico prenatal de malformaciones congénitas hasta un 31.7%. En Cuba, los fetos interrumpidos presentaron defectos del cierre del tubo neural y otras malformaciones congénitas neurológicas que representaron el 55% de todos los que presentaban malformaciones. (10,18)

3.2.3. Incidencia

En el mundo, se conoce que de un 2 a un 3% de los nacidos vivos tienen un defecto congénito (6) según el informe de la secretaria de la Organización Mundial de Salud (OMS) cada año más de 7,9 millones de niños - que representan el 6% de los nacimientos a nivel mundial - nacen con un trastorno congénito grave debido a causas genéticas o ambientales. (4,5) Aunque el 65 al 70 % de los casos son de causa desconocida. (6)

En los países en vías de desarrollo las infecciones y malnutrición son la principal causa de morbilidad, en los países desarrollados se presentan predominantemente cáncer, accidentes y malformaciones congénitas. (30) Se cree que en los Estados Unidos nacen más de 120 000 niños con defectos congénitos al año.(6)

En el 2006 en Cuba se realizó un estudio descriptivo donde se encontró que la incidencia de las malformaciones congénitas graves en el recién nacido de menos de 7 días fue de 3,9 por mil nacidos vivos. (21)

La tendencia de las malformaciones congénitas ha ido en aumento con el transcurso de los años. (13)

Las anomalías congénitas de acuerdo a los sistemas afectados puede llegar a variar, por ejemplo en Cuba se realizó un estudio analítico donde se encontró que el sistema de órganos más afectado fue el sistema nervioso central 40%, seguido del sistema digestivo 28%, el genito-urinario 20% y el cardiovascular 12%. (11) En el 2006 en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile se observó que las anomalías más frecuentes fueron las cardiovasculares con un 18,9%, seguida por las del sistema nervioso central (SNC) con un 16,5% y posteriormente las gastrointestinales y genitourinarias con 9,1% y 5,4%, respectivamente. (28) En México en el 2007 se realizó un estudio denominado defectos congénitos mayores y múltiples en neonatos en un hospital de tercer nivel, donde se identificó que los defectos con mayor frecuencia eran las cardiopatías (15,3%), defectos del tubo digestivo (14,2%) y síndromes genéticos específicos (13,2%). (12) De acuerdo a la tesis realizada en 1994, en Guatemala en el Hospital General San Juan de Dios, la malformación más frecuente por sistemas, según el estudio es la enfermedad genética definida en el primer lugar con un 31,7% del total de neonatos, seguida por un 21,7% por las malformaciones del sistema nervioso central, con un 16,7% las malformaciones digestivas, un 13,3% malformaciones renales y finalmente con un 1,7% las hernias diafragmáticas. (31) En Costa Rica se realizó un análisis de diez años de registro de malformaciones congénitas de acuerdo a su registro el 76,3% de los nacidos malformados presentaron malformaciones simples, y el 23,7% malformaciones múltiples; el 40,5% de los polimalformados correspondió a síndromes clasificados según la CIE10, y el 59,5% se presentó como asociación de 2 ó más malformaciones. (3)

3.2.4. Prevalencia

A nivel mundial, se estima que la prevalencia de malformaciones varía entre el 1,5 - 4%. Este porcentaje puede incrementarse en el primer año de vida hasta un 7%. (3)

Durante el año 2001 el Hospital Universitario San Ignacio de Colombia se asocio con el Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC) para determinar la prevalencia global de malformaciones congénitas, los resultados encontrados fueron el número total de malformados fue de 87 con un promedio de 12,43 malformados por mes y una prevalencia global de 4,29%. (32) La prevalencia de los defectos congénitos en Colombia, ha sido estimada en diferentes ciudades en niveles similares entre 2,18 y 3,20 por 100 nacimientos. En el hospital universitario de tercer nivel en Cali fue de 2,22 por 100 nacimientos. (1) En la Ciudad de La Habana se realizó un estudio con datos obtenidos por el registro cubano de malformaciones congénitas (RECUMAC) donde la prevalencia de nacimiento de las malformaciones congénitas fue de 77,94 por 10,000 nacimientos. (18) En Costa Rica la prevalencia total de recién nacidos malformados fue del 147 por 10,000 nacidos.(3)

En algunos países como Bolivia donde las patologías infecciosas presentan una alta incidencia se conoce poco sobre la incidencia y prevalencia de las malformaciones congénitas. (33) En el 2011 en México se realizó una revisión de cuatro años en un hospital general donde describen que las malformaciones congénitas son un problema de salud pública debido a que la prevalencia, por individuo afectado fue de 18,6 por 1,000 nacimientos, y por total de malformaciones, 29,7 por 1,000 lo que es mayor de lo informado en otras series, podría deberse a que se incluyeron afecciones en individuos nacidos muertos, y malformaciones internas que no se mencionan en otras revisiones, como por ejemplo, persistencia del conducto arterioso o atresias intestinales, es decir problemas congénitos que presentan sintomatología días después del nacimiento cuando el neonato ya fue dado de alta. Esta situación puede ser consecuencia de la estancia hospitalaria que van de 12 o máximo de 24 horas después de un parto eutócico, o máximo dos días después de una cesárea; por saturación de los servicios de obstetricia en hospitales públicos principalmente. (10)

En el 2004 se realizó una tesis denominada prevalencia de anomalías congénitas mayores en recién nacidos en los hospitales nacionales y regionales se calculó que la tasa de prevalencia de anomalías congénitas mayores externas en recién nacidos a nivel hospitalario para los años 2001-2003 es de 36 por 10,000 nacidos vivos. Se hizo análisis por departamento donde encabeza el departamento de Guatemala presentando 80 casos por 10,000 nacidos vivos, Quetzaltenango 65 por 10,000 nacidos vivos, Sacatepéquez 58 por 10,000 nacidos vivos, Alta Verapaz 51 por 10,000 nacidos vivos y Huehuetenango con 45 por 10,000 nacidos vivos. (15)

En el informe de anomalías congénitas del departamento de epidemiología del área de salud de Huehuetenango 2010-2011 mencionan que existen cifras reveladas por la Universidad de San Carlos de Guatemala, que sólo en la capital, cinco neonatos por cada mil nacidos vivos padecen labio leporino, espina bífida, desórdenes musculoesqueléticos, anomalías gastrointestinales y defectos cardiacos. (34)

Para la prevalencia de polimorfismos, Cuba reportó 44,3 de polimorfismos por cada 10,000 nacimientos, con una prevalencia de malformaciones al nacimiento del 1,7%, el 24,6% de los malformados fueron polimorfismos, porcentaje muy similar al encontrado en este análisis (23,7%). Hungría reportó una prevalencia de polimorfismos de 45,1 por 10,000 nacimientos, y España, 48,8 por 10,000 nacimientos; en este último país la prevalencia de malformaciones fue del 2%, siendo el 25% de ellas malformados múltiples. (3)

3.2.5. Mortalidad

La OMS calcula que unos 260,000 fallecimientos en el mundo (aproximadamente un 7% de todas las muertes de recién nacidos) fueron causados por anomalías congénitas. (2, 5,6) Aproximadamente el 37% de estas defunciones se producen durante los primeros 28 días de vida. (5)

Las malformaciones congénitas en los países desarrollados son la primera causa de mortalidad infantil. (6) En la Región de Europa, hasta un 25% de los casos de muerte neonatal se deben a anomalías congénitas, en estos contextos se llega a registrar por esta causa más del 95% de las defunciones infantiles. Si bien en los países de ingresos medios y bajos las anomalías congénitas representan un porcentaje de defunciones de recién nacidos y niños de entre 1 y 59 meses inferior a los de los países más ricos, se hace notar que todos los países se ven afectados lo cual indica un desafío para la salud pública mundial. (5,14,20) Además en los países en vías de desarrollo mientras las causas de morbi-mortalidad se controlan, las malformaciones congénitas emergen y ocupan el segundo lugar como causa de muerte en menores de un año en la mayoría de países de América Latina, explican del 2 al 27 % de la mortalidad infantil.(6,8,9) Se calcula que la mortalidad neonatal en América Latina y el Caribe es 15 por 1,000 nacidos vivos. Entre las causas de la mortalidad neonatal en América Latina y el Caribe de 2004 se incluyen: las infecciones (32%), la asfixia (29%), la prematuridad (24%), las malformaciones congénitas (10%) y otras (5%). (7)

En los países donde carecen de un sistema adecuado de registro de defunciones existen incertidumbres respecto a la incidencia y la mortalidad atribuibles a los trastornos congénitos. (2)

Las tasas de mortalidad neonatal más altas se registran en Haití, Bolivia y Guatemala, donde alcanzan niveles entre cinco y seis veces mayores que en los países con las tasas de mortalidad más bajas de Latino América y el Caribe. (7)

En los Estados Unidos los defectos congénitos son la principal causa de mortalidad infantil, y en países como Colombia, Cuba, Costa Rica, Argentina constituyen la segunda causa de mortalidad infantil.(1,3,6,18,19)

Según datos de la Organización Panamericana de la Salud (OPS), indicaron que la tasa de mortalidad por malformaciones congénitas en Colombia para el 2004 se calculo para los varones menores de un año fue de 261,9 x 100,000 habitantes y de 228,8 por 100,000 nacidos vivos en las mujeres del mismo grupo de edad. (4)

En Chile, donde a pesar de que en las dos últimas décadas se redujo en 90% la mortalidad infantil, la proporción de la mortalidad asociada a anomalías congénitas se mantiene estable, con más del 30% del total de la mortalidad en menores de un año y constituyen un 40% de la mortalidad perinatal. (4,28)

En el 2001 se estudio sobre el comportamiento de la mortalidad infantil en las ciudades metropolitanas de México, Guadalajara y Monterrey, se encontró que las madres analfabetas y baja escolaridad son las que reciben las mayores cargas de la enfermedad y la

muerte. En cuanto a las causas de muerte, los datos indican que las muertes perinatales, las relativas a anomalías congénitas, de vías respiratorias e infecciones intestinales son las más importantes. La sobrevivencia de los infantes también se ve influenciada por el área de residencia, ya que en el área urbana presentaron más oportunidades de sobrevivir. (35)

De acuerdo al Ministerio de Salud y Asistencia Social (MSPAS) en Guatemala, la tasa de mortalidad infantil es de 30 muertes por 1,000 nacidos vivos. En los menores de 1 año, la primera causa de mortalidad corresponde a las enfermedades respiratorias y del oído (326 x 100,000), seguidas por las afecciones originadas en el período perinatal y las malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas (170 x 100,000) y enfermedades del sistema circulatorio (32 x 100,000). (16)

Según el Fondo de Naciones Unidas para la Infancia (UNICEF) reconoce que la mortalidad infantil en Guatemala ha presentado un descenso progresivo en los últimos años, pero ésta continúa siendo la tasa más elevada de la región. Además, persisten importantes diferencias entre el área rural y urbana y entre la población indígena y no indígena. Estas cifras fueron reflejadas en la Encuesta Nacional de Salud Materno Infantil 2008-2009 donde demostró que la tasa de mortalidad neonatal era de 18 por 1,000 nacidos vivos. La mayor incidencia en el área rural (19 por cada 1,000 nacidos vivos), entre la población indígena (21 por cada 1,000 nacidos vivos) y a menores niveles educativos de la madre (24 por cada 1,000 nacidos vivos para aquellas con ningún nivel educativo). (36,37)

El informe nacional de desarrollo humano menciona que es importante observar que existen grandes disparidades regionales en la mortalidad infantil. La región sur-oriente tiene una tasa tres veces más alta que la metropolitana y una tasa 35% más alta que la mortalidad infantil indígena. (38) Los departamentos que presentan las tasas más altas de mortalidad en menores de 5 años son Totonicapán, San Marcos, Chiquimula y Jalapa. (16) Es de notar que la carga de la mortalidad neonatal en el país (23 por mil nacidos vivos) sobrepasa el 50% de la mortalidad infantil, situación que se presenta en todas las regiones, a excepción de la central. Se puede notar que para la población indígena se presenta una mortalidad neonatal de 26 por mil nacidos vivos y en la población ladina de 22 por mil nacidos vivos. (38)

En Guatemala, casi la mitad del total de niños que mueren antes del cumplir su primer año de vida, son menores de 28 días, y de 36 niños que nacen por cada 1,000 habitantes, el 71% muere antes de llegar a los 28 días de vida, teniendo entre las causas más frecuentes las anomalías congénitas; por cada 1,000 habitantes, 45 niños mueren antes de cumplir su primer año de vida, de los cuales fallecen 26 antes de haber llegado a su primer mes de vida. (14)

En 1990 se realizó un tesis sobre las malformaciones congénitas que fueron tratadas quirúrgicamente en neonatos con urgencias, reveló que los factores que influyeron en el

pronóstico fueron: bajo peso (menor de 2,000gr) 11,6%, pequeños para edad gestacional 14,9% y prematuridad 23,3%. (39)

3.2.6. Costos de las anomalías congénitas

Las malformaciones congénitas son causa importante de enfermedad, invalidez y muerte durante los primeros años de vida. (19) Se debe tener en cuenta que pueden provocar discapacidades duraderas en los individuos que las padecen y tener consecuencias negativas. (2,18)

Los defectos congénitos representan un problema de salud en todo el mundo, pues tiene repercusiones en la función del individuo, las familias, los sistemas de salud y el Estado. Es de importante considerar la carga familiar que representa un niño con anomalías congénitas, no sólo desde el punto médico sino psicológico. (3,6,12,20)

En Chile se estudio sobre el impacto económico de la prematurez y las malformaciones congénitas; sobre el costo de la atención neonatal, se pudo apreciar que el costo medio de la atención alcanza a \$2, 519,508 destacando el valor medio del día cama que alcanza a 64,85% del costo de la atención promedio. (28)

En México se calculo que el 92% de los casos requirieron atención médica desde la observación hasta los cuidados intensivos neonatales. Se limito el estudio a los primeros 28 días de vida de los pacientes. Indican que en el estudio de Yoon se demostró que 12% de las hospitalizaciones pediátricas se relacionan con defectos congénitos. Estos datos son importantes para planear y proyectar el presupuesto de las instituciones de salud. (12)

En Colombia se determino que las anomalías congénitas y los trastornos hereditarios son los responsables de 19% de las muertes en las unidades de cuidados intensivos pediátricos.

Para Estados Unidos se ha estimado que el costo del tratamiento y manejo de las anomalías congénitas sobrepasa anualmente los US\$6 mil millones, sin incluir costos no médicos que cubren las familias. (20)

3.2.7. Prevención

3.2.7.1. Vigilancia epidemiológica

En la medicina prehistórica la caracterización de anomalías congénitas se realizaba a través de observar restos óseos. Las malformaciones congénitas que se reportaron con el uso de la talidomida provoco un cambio y dio inicio al desarrollo de sistemas de detección de malformaciones congénitas, en 1974 se creó un banco internacional de datos, a partir de eso el método que más se ha empleado es la vigilancia epidemiológica por medio de registros de anomalías congénitas. Contar con registros locales es de suma importancia para tener un panorama epidemiológico de las anomalías, y así poder monitorear cambios en la prevalencia, detectar patrones inusuales en el tiempo y factores de riesgo, con el fin de implementar programas de prevención con el objetivo

de reducir las anomalías congénitas, que corresponde a cumplir la meta correspondiente al cuarto Objetivo de Desarrollo del Milenio de la OMS, esto se refiere a reducir en dos terceras partes, entre 1990 y 2015, la mortalidad de los niños menores de cinco años. (1,2,6,10)

Actualmente en el mundo se llevan a cabo algunos programas de vigilancia epidemiológica de defectos congénitos. En Europa funcionan el European Surveillance of Congenital Anomalies (EUROCAT) y el Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas (ECEMC). En Latinoamérica existen diferentes registros entre ellos el Registro Cubano de Malformaciones Congénitas (RECUMAC), el Registro de Malformaciones Congénitas en Costa Rica (CREC), Vigilancia Epidemiológica de Malformaciones Congénitas Externas (RYVEMCE) en México y el Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC) que cubre la mayor parte de Sur América. (1,3,32,40)

Para Guatemala una de las grandes desventajas es un buen registro de ellas por los servicios de salud, el mal diagnóstico tiende a darnos datos erróneos o poco creíbles. (34)

Para la prevención, diagnóstico y tratamiento de cualquier malformación congénita es indispensable contar con un equipo interdisciplinario con el fin de mejorar la sobrevivencia de cada uno de los pacientes, se requiere de diferentes especialidades: obstetricia, perinatología, neonatología, pediatría, cirugía pediátrica, cirugía plástica, genética, medicina geonómica, etc. (10,22)

3.2.7.2. Niveles de prevención

Existen 3 niveles de prevención de las Malformaciones Congénitas:

- a. Prevención primaria: concierne a todas las medidas para evitar la expresión del factor de riesgo. Se realiza en la etapa preconcepcional; se evitan los teratógenos conocidos, se trata correctamente las enfermedades maternas, existe la intervención farmacológica (ácido fólico: 400mcg/día o 4 mg/día en madres con hijos previos con defectos del tubo neural, un mes antes hasta dos meses después de la concepción), se evita el embarazo de la madre añosa o manejarlo cuidadosamente, se da consejo genético.
- b. Prevención secundaria: se realiza la detección prenatal de las posibles anomalías, incluye: la prevención y tratamiento infecciones perinatales, manejo prenatal con estudios ecográficos y bioquímicos de suero materno antes de la semana 19 del embarazo, líquido amniótico o de tejido obtenido por biopsia de vellosidades coriales, cirugía intrauterina, aborto terapéutico.

- c. Prevención terciaria: relacionada con todas las medidas encaminadas a maximizar las potencialidades del afectado y evitar las complicaciones médicas y psicológicas. Incluye el diagnóstico, confirmación y descartar otras malformaciones que puedan asociarse, cirugía especializada, seguimiento multidisciplinario y la rehabilitación. (11,29)

3.2.7.3. Programas de prevención

La OMS propone que todo programa nacional de prevención y tratamiento de los defectos congénitos debe incorporar los siguientes elementos básicos:

- “a) compromiso por parte de los planificadores de políticas y suficiente respaldo de gestión*
- b) una red básica formada por los pertinentes servicios clínicos y de laboratorio especializados, que cabe ampliar en función de la demanda;*
- c) integración de los métodos de prevención y tratamiento de los defectos congénitos en la atención primaria de salud, sobre todo en los servicios de salud materno-infantil;*
- d) formación y capacitación de los proveedores de atención de salud, sobre todo en la atención primaria;*
- e) organización de programas de formación sanitaria dirigidos al gran público y a los grupos de riesgo que se conozcan;*
- f) creación de mecanismos eficaces para promover el desarrollo de organizaciones de apoyo a los pacientes/padres y colaboración con éstas para atender a las personas con defectos congénitos y a sus familiares;*
- g) definición de las cuestiones de carácter ético, jurídico, religioso y cultural pertinentes para concebir servicios adaptados a la población local;*
- h) inicio y seguimiento de programas de detección sistemática en la población, con intervenciones como la realización de pruebas neonatales, prematrimoniales, pregestacionales y en el curso del embarazo;*
- i) establecimiento de sistemas adecuados de vigilancia de los defectos congénitos.”*
(2,5)

3.3. Epidemiología de anomalías congénitas gastrointestinales

3.3.1. Incidencia

En el 2006 se realizó un estudio en Cuba sobre la incidencia de las malformaciones congénitas mayores en el recién nacido, donde se incluyeron datos de los nacimientos en un hospital general de 29 años, se registró la mayor incidencia en el aparato digestivo, con

el 18,5 % del total general y en segundo lugar, en la cara, con el 14,7 %. (21) Otro estudio en el 2012 indico que alrededor de 0,9% de todos los neonatos presentan una anomalía en el conducto digestivo. (6) En el estudio llamado frecuencia de malformaciones congénitas en un hospital de México efectuado durante tres años, se encontró que el sistema digestivo fue el más afectado con un 38.9%. (41) De acuerdo con la tesis de Acevedo et al, concluye que en Guatemala las anomalías congénitas gastrointestinales representan el 16% de los casos, se encuentran en el segundo puesto según frecuencia. (15)

De acuerdo al tipo de anomalía se reportaron 115 casos en Argentina en el año 2002: ano imperforado (20%), hernia diafragmática (15,6%), atresia de esófago (12,1%), atresia de duodeno (11,3%), hipertrofia de píloro (10,4%), atresia de intestino medio (8,6%) y onfalocelo (6%). (42) Para Cuba se efectuó un estudio en el cual se dividió la muestra de acuerdo al período de nacimiento; se registró que la atresia esofágica incidió en forma similar en ambos grupos estudiados con el 29,2% y 31,6%; el megacolon agangliosis se presentó en el 8,3 y 5,3% respectivamente y constituyó el 7 % para este aparato. El ano imperforado incidió en el 25 y 42,1% respectivamente con una incidencia total de 32,6 %. Se presentaron a su vez 4 atresias intestinales con el 12,5 y 5,3 % para una incidencia total en este aparato de 9,3%. (21)

En Guatemala se realizaron dos tesis, indicando la primera que en nuestro medio son más frecuentes las malformaciones anorrectales, seguido de atresia esofágica, mientras que otras estadísticas indican que las atresias esofágicas son 2 veces más frecuentes que el ano imperforado. (43) y la segunda corrobora estos datos ya que concluye que las anomalías más frecuentes fueron anorrectales (72), atresia esofágica (38), atresia intestinal (26) hipertrofia del píloro (11) y hernia diafragmática (10). (39)

3.3.2. Prevalencia

En Cuba se reportó que la prevalencia de las malformaciones congénitas del tracto gastrointestinal es de 1,3 por cada mil nacidos vivos. (6)

3.3.3. Letalidad

Masgo en el 2003, reportó que la letalidad de las malformaciones congénitas es 19.8 veces mayor, en relación a la letalidad en los recién nacidos vivos normales; las malformaciones mayores, como las malformaciones múltiples presentan un 100% de letalidad, las malformaciones gastrointestinales con el 18.2%, de los recién nacidos atendidos por el servicio de neonatología del Hospital Nacional Docente Madre Niño San Bartolomé, en Lima, Perú. (44)

En el 2006 Salinas, H. et al., realizaron un estudio retrospectivo en la maternidad del Hospital Clínico de la Universidad de Chile, de enero a diciembre del 2004, encontraron que la letalidad en los pacientes con anomalías gastrointestinales era del 21%. (28)

3.4. Características que representan riesgo de malformaciones congénitas

3.4.1. Características del neonato

3.4.1.1. Edad gestacional

Las malformaciones congénitas se observaron en productos de cualquier edad gestacional pero predominaron en los neonatos a término, y un peso adecuado para edad gestacional. (10,39) Se observó que el 66.7% los neonatos fallecidos con malformaciones congénitas estaban entre 37 a 42 semanas, a término. (31,41,44)

A diferencia de muchas literaturas, un estudio realizado en la Unidad Médica de Alta Especialidad del Hospital de Ginecología y Pediatría, de León, Guanajuato, encontraron que los recién nacidos con malformaciones congénitas se presentaron con menor edad gestacional. (12)

3.4.1.2. Peso al nacer

Pachajoa, indica que el 78 % de los casos de las anomalías congénitas gastrointestinales tuvieron un bajo peso para la edad gestacional, lo cual es explicable por el compromiso que representa el defecto congénito para el desarrollo embrionario y fetal. (1) Se halló una diferencia significativa entre la presencia de anomalías y el bajo peso al nacer. (12,20,31)

Mientras que hay otras que indican lo contrario, Calderón Ayala encontró que el 65,7% de los casos presentaron un peso mayor de 2,500gr, 22,6% de 2,000 a 2,500grs y 11,65% menos de 2,000grs (39); Acevedo, et al. (2004) reportaron que el 49% (709 casos) tuvieron un peso al nacer de 2500 a 3500gr. (15)

3.4.1.3. Sexo

Se ha documentado que el sexo masculino constituye un factor de riesgo para tener malformaciones congénitas, (3,15,45) múltiples estudios demostraron que el sexo masculino predomina sobre el femenino (1,4,31)

Mientras que Ortiz et al. y Masgo en el 2003 encontraron que el sexo femenino predomina en las malformaciones congénitas. (41,46)

El 52,6% de los niños con malformación del sistema digestivo fueron de sexo masculino, 43,3% fueron femeninos y 4,1% eran de sexo ambiguo. (47)

3.4.1.4. Restricción de crecimiento intrauterino

Khoury calculó que los fetos con malformaciones congénitas son 2,6 veces más susceptibles al retraso en el crecimiento intrauterino. Este valor se eleva en relación con el número de malformaciones congénitas. (48)

3.4.2. Características maternas

3.4.2.1. Demográficas

Existe un factor de riesgo incrementado en madres con deficiente nivel cultural, educacional y socio-económico y con un desconocimiento de ciertos factores de riesgo como productores de cualquier malformación o una malformación por agentes etiológicos conocidos como la radiación, y los antineoplásicos, entre otros. (46,49)

Datos de una investigación realizado en Colombia indica el 80%de las malformaciones procedía del área urbana. (9)

La falta de educación sobre el tema impide a las mujeres en edad reproductiva tomar suplementos o consumir alimentos ricos en ácido fólico, pese a existir una gran producción de verduras y hierbas, los indígenas no las cultivan para comer, sino para venderlas, por lo que las mujeres carecen de este elemento, ya sea por desconocimiento, costo o inaccesibilidad. (34)

3.4.2.1.1. Escolaridad

Se ha visto que un bajo nivel educativo de la madre aumenta el riesgo de malformaciones congénitas. (7,13)

Según el Estudio Nacional de Muerte Materna 2011, en Guatemala, cerca del 50% de las muertes maternas ocurren en mujeres analfabetas. (16) Las mujeres de la zona urbana tienen un promedio de 7,2 años de estudio (2002); en la zona rural el promedio es de 2,9 años de estudio para las mujeres. (50)

Por lo que al aumentar el nivel de educación de la mujer, aumenta también el porcentaje de mujeres que acuden a una institución para ser atendida durante su parto. (37)

3.4.2.1.2. Etnia

Las mujeres indígenas presentan menor porcentaje de atención institucional de sus partos, debido a que la mujer maya no tiene acceso a salud sexual y reproductiva, sus patrones culturales están regidos por tradiciones que hacen de la sexualidad un tema tabú, e incluso no puede concebir si no es atendida por una comadrona, por lo que no tiene un control prenatal adecuado, comportamiento similar se encuentra cuando las mujeres no poseen ningún nivel de educación. (34,37)

3.4.2.1.3. Edad

Las edades maternas más jóvenes se han relacionado con malformaciones congénitas no cromosómicas, ya sea de origen disruptivo, como gastrosquisis y estenosis pilórica. Esta asociación implica que los hábitos de las mujeres jóvenes, como

alimentación, consumo de tabaco y drogas, pudieran corresponder a factores de riesgo para estos defectos. (44)

La prevalencia de malformaciones en los hijos de las mayores de 35 años es significativamente mayor a la de las mujeres en edad fértil y en menores de 20 años; una mujer de 35 años o más tiene mayor riesgo de parir un recién nacido malformado múltiple. (3,9,47)

Las malformaciones congénitas por sistemas, se encontró que las malformaciones del sistema gastrointestinal, malformaciones múltiples y síndrome de Down eran más frecuentes entre las madres de edades mayores. (44)

En Guatemala, el 9,5% de las jóvenes de 15 a 24 años relató haber tenido su primer embarazo antes de los 15 años, el 48.5% entre los 15 y 17 años y el 25% entre los 18 y 19 años. (16)

Montoya et al., indica que mujeres entre los 25 y 29 años se evidencia un aumento en el total de nacimientos y una asociación estadísticamente significativa entre la presencia de malformaciones y edad materna. (32)

3.4.2.1.4. Nivel socioeconómico

En la etiología de las anomalías congénitas incluyen, status socioeconómico bajo (en relación con la pobre ingesta de ácido fólico, la multiparidad y la poca accesibilidad a los servicios de salud) y la embriopatía por medicamentos antagonistas del ácido fólico. (11)

El 90% de niños que nacen con anomalías congénitas graves, nace en países de ingresos medios o bajos. (4) En estos países las enfermedades infecciosas maternas como la sífilis o la rubéola son una causa importante de defectos congénitos. (2)

En las poblaciones más pobres la incidencia de malformaciones congénitas es mayor y se reportan cifras de 10,6 hasta 167,0 por 1,000 nacidos vivos (21)

En relación con la ocupación el 70% de ellas eran amas de casa. (9) Mientras que un estudio realizado en Lima, Perú demuestra que las madres solteras tienen el doble de riesgo de tener hijos con malformaciones congénitas. (46)

3.4.2.2. Antecedentes gineco-obstétricos

De las malformaciones encontradas en ECLAMC-HUS, los factores que se encontraron asociados significativamente a la presencia de malformaciones fueron: el rango de edad de 25-29 ($p < 0.05$), vaginosis ($p < 0.01$), las enfermedades crónicas ($p < 0,01$) y los factores físicos ($p < 0,05$). (32)

Además, el hecho de que la madre padezca enfermedades como la diabetes mellitus, tenga déficit de yodo o ácido fólico o se vea expuesta a medicamentos, drogas (alcohol y tabaco inclusive), ciertos contaminantes químicos ambientales o elevadas dosis de radiación son otros tantos factores que pueden causar defectos congénitos. (2)

En Huehuetenango el 50 por ciento de los embarazos ocurridos en esta región no son planificados; por lo que las enfermedades congénitas ocurren en madres jóvenes que ni siquiera saben de la existencia del ácido fólico para prevenir estas enfermedades. (34)

En el servicio de Maternidad del Hospital Clínico de la Universidad de Chile, se evidenció que el 46,4% de las madres había recibido algún tipo de medicamento durante el embarazo, el 41% de ellas presentó alguna enfermedad aguda y 13,4% presentaba enfermedades crónicas. El 26% presentó metrorragia del primer trimestre del embarazo. En 32% de los casos existía el antecedente de otro malformado en la familia. (47)

3.4.2.2.1. Antecedente de anomalías congénitas

El antecedente familiar de anomalías congénitas en parientes de primer grado indica una importante asociación con el riesgo de presentar anomalías congénitas. (9,46)

Se evidencio que llegan a tener un riesgo de presentar descendente con malformación congénita de 9 veces mayor. En otros estudios se ha registrado un riesgo de hasta 11 veces superior. (11,20)

3.4.2.2.2. Enfermedad aguda durante el embarazo

De las enfermedades agudas que durante el embarazo pudieran afectar el desarrollo del embrión o del feto, se registraron infección urinaria, gripe, vaginosis, rubéola, preeclampsia otras infecciones, inmunizaciones, exposición a factores físicos como traumatismos severos, radiaciones, exposición a tóxicos, maniobras abortivas mecánicas, cerclaje, medicamentos recibidos especificando para cual enfermedad fue prescrito, sus dosis y sus vías de administración, y la presencia de hemorragias durante el embarazo, etc. Pero solo la vaginosis demostró una relación estadística significativa con la presencia de malformaciones en el recién nacido o feto. (32)

Los agentes infecciosos causan enfermedades que pueden producir poco daño a las madres embarazadas, pero son capaces de atravesar la placenta y causar graves malformaciones a embriones y fetos. (51)

La fiebre durante el primer trimestre de la gestación se asoció con un riesgo incrementado de MC gastrointestinales en niños con síndrome Down en estudio realizado en Egipto. (11)

Se observa que el polihidramnios se encuentra asociado significativamente a malformaciones gastrointestinales ($p < 0,0001$) OR: 3,80 (IC95%: 2,35 – 6,13) en

comparación con el resto de las malformaciones mayores. Así como la diabetes gestacional con ($p < 0,01$) OR: 2,95 (IC95%: 1,14 –7,30) (42)

La historia reproductiva de las madres de niños detectados con anomalías congénitas presentaron antecedentes de multiparidad y al menos un aborto previo. (33,49)

El antecedente de amenaza de aborto y parto prematuro se asocia significativamente al grupo de las malformaciones mayores, resultados similares a los encontrados en otros estudios sobre el tema realizados en países como Cuba y Argentina. (11,42)

Los abortos espontáneos previos se presentaron principalmente entre las madres de los malformados, y la amenaza de aborto durante el primer trimestre de la gestación se presentó en 9 de los embarazos patológicos. (40)

3.4.2.2.3. Enfermedad crónica durante el embarazo

Las enfermedades crónicas se definen como aquellas enfermedades que se presentaron antes del embarazo, y que al momento del embarazo persistían y requerían tratamiento continuo. (32)

En las mujeres epilépticas no tratadas, la frecuencia global de malformaciones congénitas oscila aproximadamente entre 2-4 % y en las tratadas es alrededor del 6%. Los últimos estudios señalan que la epilepsia *per se* no incrementa el riesgo de malformaciones. (52)

La hipertensión arterial se asocia significativamente a atresia intestinal media ($p < 0,01$) OR: 8,04 (IC95%: 0,0 –42,78). (42)

El Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC), de los años 1967 al 1997, encontraron que el antecedente de Diabetes materna en el primer trimestre del embarazo de mujeres que habían tenido hijos malformados, prevalencia de 6 por 1,000 recién nacidos; en este mismo estudio se observó en madres con Hemoglobina glicosilada antes de las 14 semanas de gestación, que concentraciones $< 6,9\%$ no se asociaban a malformaciones congénitas (MFC); de 7 – 8.5% presentaron 5,1% MFC, mientras que concentraciones $> 8,6\%$ tuvieron 22,4% de MFC. (53)

Según Celina et al., en el 2007, las madres diabéticas, la incidencia de malformaciones congénitas es del 7,8% y la tasa de mortalidad del 15,1%, mayor que la mortalidad perinatal general, la cual es del 12,2%. (12)

3.4.2.2.4. Control prenatal

De acuerdo a la última ENSMI, del año 2008 al 2009 el 93% de las mujeres indicaron haber asistido a alguna atención prenatal. Sin embargo, tan sólo el 70,6% de éstas afirman haber asistido a los controles desde el primer trimestre, porcentaje que desciende a 54,5% en el área rural. Estas diferencias también se observan entre mujeres no indígenas (68%) y mujeres indígenas donde el porcentaje baja a 52%. (36)

En Guatemala de las mujeres embarazadas estimadas para el 2002 solamente el 15% recibió control prenatal, y el 85% no recibió los servicios básicos durante el embarazo, a esto se puede agregar que las mujeres puérperas no consultan a los centros asistenciales y por lo tanto es difícil detectar problemas congénitos en el recién nacido, tomando en cuenta que el 90% de los nacimientos con anomalías congénitas puede llevar a muerte. (49)

3.4.2.2.5. Uso de vitaminas prenatales y ácido fólico

Las guatemaltecas desconocen la importancia de la ingesta de ácido fólico antes del embarazo y durante los primeros 28 días de haber concebido, lo que las hace vulnerables de procrear niñas y niños con este mal, primordialmente a las gestantes entre los 18 y 25 años de edad. (34) Hay datos sugieren que niveles bajos de folatos y vitamina B12 o altos niveles de homocisteína al inicio del embarazo no se encuentran asociados con todas las malformaciones congénitas excluyendo las del tubo neural. La fortificación con ácido fólico o B12 podría no ser de beneficio en la prevención de estas anomalías. (54) La insuficiencia de ácido fólico es un factor de riesgo de malformaciones congénitas en recién nacidos.(7)

Los desequilibrios vitamínicos son muy peligrosos, pudiendo frenar el crecimiento embrionario, provocar abortos o malformaciones congénitas. La hipervitaminosis A (ácido retinoico), puede producir defectos del tubo neural y anomalías faciales. (51)

Algunos fármacos antiepilépticos como la carbamazepina o el ácido valproico por la acción antifolato de estos fármacos, podría estar implicada en su teratogenicidad. No hay evidencia de que los suplementos de ácido fólico sean en verdad protectores contra estas malformaciones, pero de igual manera se recomienda tomar folatos de 4 a 5 mg diarios 3 meses antes de la concepción y durante el primer trimestre del embarazo. (52)

3.4.2.2.6. Uso de medicamentos durante el embarazo

Todas las drogas tienen efecto teratogénico ya sea en dosis altas o cuando se utilizan en dosis terapéuticas como algunos antibióticos (tetraciclinas), barbitúricos y tranquilizantes. (51) Existe una asociación entre la ingesta materna de tranquilizantes y analgésicos, y la presencia de malformaciones. (40,52)

El potencial teratogénico de los anticonvulsivantes aumenta en gestantes que reciben politerapia (hasta un 13 %). Encontrando a las anomalías del tracto gastrointestinal: atresias intestinales, entre las malformaciones que estos provocan. (52) Un estudio indica que hay poca asociación entre el uso de los inhibidores de la recaptación de serotonina durante el embarazo y las malformaciones congénitas. (55)

3.4.2.2.7. Desnutrición

El Sistema de Vigilancia activo para defectos del tubo neural, del Ministerio de Salud Pública, reporta una mayor incidencia de malformaciones congénitas en la población indígena por tener altos índices de desnutrición. (34)

Entre los factores maternos que afectan a la salud neonatal figura la desnutrición materna. La anemia está presente en América Latina y del Caribe en un 40% de las mujeres embarazadas.(7)

La anemia en mujeres en edad reproductiva es 21,4% para aquellas que no están embarazadas y sube a un 29% para las mujeres en gestación. Esta deficiencia se presenta con mayor frecuencia en las áreas rurales, en la población indígena, en mujeres con menores recursos económicos y menor educación. (36) Se ha reportado en Guatemala que un 20.2% de las mujeres en edad fértil tienen anemia. (15)

3.4.2.3. Características ambientales

Se estima que los teratógenos ambientales causan aproximadamente el 7% de los defectos congénitos. (4)

3.4.2.3.1. Exposición a plaguicidas

Se encontró que la exposición a organofosforados, percloro, está implicada en el desarrollo de malformaciones. (32,33)

3.4.2.3.2. Hábitos tóxicos

La presencia de hábitos tóxicos en las mujeres es un importante factor de riesgo asociado a las malformaciones congénitas en su descendencia, con un riesgo 5,4 veces mayor que las mujeres que no estuvieron expuestas. (46) Se menciona que la ingesta de bebidas alcohólicas contribuye a la presencia de malformaciones en recién nacidos. (11,40,51)

3.4.2.3.3. Radiación ionizante

La exposición de mujeres embarazadas a altas dosis de radiación ionizante, se ha relacionado con la aparición, de malformaciones. (32,33) En madres embarazadas, que estuvieron cerca de las explosiones atómicas, en Japón, se detectó un importante aumento de abortos y de daño cerebral en la descendencia. (51)

3.4.2.3.4. Variación estacional

En cuanto a la variación estacional de las malformaciones congénitas mayores se observa que de acuerdo a la fecha probable de concepción la mayor prevalencia es en primavera para cardiopatías congénitas y malformaciones genitourinarias; verano para craneofaciales y músculo-esqueléticas; otoño para las malformaciones gastrointestinales; invierno para sistema nervioso central. La variación estacional de acuerdo a la fecha de nacimiento indica una mayor prevalencia en invierno para cardiopatías congénitas, malformaciones craneofaciales y genitourinarias; otoño para el sistema nervioso central; primavera para músculoesqueléticas; verano para gastrointestinales. (42) Mientras que no se evidenció predominio en ninguna época del año. (15)

Zarante et al, señalan la importancia de realizar investigaciones locales ya que factores causales como el clima, la idiosincrasia, cultura entre otros, varían de acuerdo al país por lo que no se pueden extrapolar los resultados. (13)

3.5. Anomalías congénitas gastrointestinales

3.5.1. Anomalías congénitas del esófago

3.5.1.1. Atresia de esófago

3.5.1.1.1. Definición:

Se denomina así a la interrupción congénita del esófago, con o sin conexión con el aparato respiratorio. El hecho de que embriológicamente la formación del esófago y la tráquea sean simultáneas durante las seis primeras semanas de gestación y ambos procedan de un mismo tracto endodérmico explica la frecuencia con la que existe atresia del esófago con fístula traqueoesofágica (FTE) asociada. (56,57)

La frecuencia de esta malformación es de un caso cada 3,000 – 3,500 nacidos vivos, con incidencia similar para ambos sexos. Esta frecuencia es equivalente a la del labio leporino y aproximadamente la mitad de la estenosis pilórica hipertrófica. Se conoce desde hace muchos años que la incidencia de esta malformación depende de factores ambientales. (57,58)

3.5.1.1.2. Clasificación de Voght (1929) modificada por Ladd y Roberts:

a. Atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal

Está presente en un 85 - 86% de los casos. La parte proximal del esófago, termina cerca del nivel de la tercera vertebra torácica. La fístula, que es el extremo proximal del segmento esofágico distal, mucho más estrecho, entra a la pared posterior membranosa de la parte inferior de la tráquea, a veces muy abajo, a nivel de la carina.

La frecuencia del tipo C de Gross es muy superior a la de los demás tipos; suponiendo algo más del 80% del total. (57,58)

- b. Atresia aislada sin fístula traqueoesofágica
Ocurren en 3 - 5% de los casos. La posición y naturaleza del saco esofágico proximal son similares a las de la atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal, pero el saco distal suele ser muy corto. Por lo tanto existe una brecha bastante amplia que lo imposibilita la anastomosis primaria.
- c. Fístula traqueoesofágica aislada sin atresia esofágica
De 3 - 6% de los pacientes tiene una FTE aislada sin atresia. Más conocidos como fístula de tipo H, aunque sería más preciso describirlas como de tipo N porque el extremo traqueal de la fístula es más cefálico que el extremo esofágico. Es común que ésta fístula esté a nivel de la entrada torácica o justo cefálica a la misma; por lo que la gran mayoría se pueden reparar a través de una incisión cervical.
- d. Atresia esofágica con fístula proximal
Se encuentra cerca del 2% de los lactantes afectados. Suele presentar un segmento distal corto y existe una brecha larga. La fístula es corta y estrecha, se origina en la pared anterior del saco superior, a poca distancia de la punta, y entra a la tráquea.
- e. Atresia esofágica con fístula a los segmentos esofágicos superior e inferior
Se presenta en 3 - 5% de los casos. La anatomía de esta variante es idéntica a la atresia esofágica con fístula traqueo esofágica, con la adición de una fístula corta y estrecha entre la cara anterior del saco proximal y la tráquea membranosa adyacente. (57)

3.5.1.1.3. Anomalías asociadas:

En el 50% de los casos se asocia a otras malformaciones y un 19% presentan cromosomopatías. (58) Existen acrónimos nemotécnicos para los síndromes asociados a las atresias esofágicas. (Ver Tabla No. 1) El 30-40% de los lactantes afectados pesan menos de 2,500 gramos.

-Anomalías cardiovasculares: ductus permeable, comunicación interventricular, coartación aórtica, Tetralogía de Fallot. (Sospechar ante anomalías vertebrales y/o costales).

-Anomalías urológicas: hidronefrosis, agenesia renal, riñón poliquistico, etc.

-Cromosómicas: trisomía 21, trisomía 13, 15, 18; neurológicas: meningocele, hidrocefalia, craneoestenosis, etc. (57)

Tabla No. 1			
SÍNDROMES ASOCIADOS A LAS ATRESIAS ESOFÁGICAS			
SÍNDROME	VATER	CAARHA	VACTERE
DEFECTOS	Vertebrales ; Vasculares	Coloboma	Vertebrales
	Anales	Anomalías cardíacas	Anales
	Traqueales	Atresia de coanas	Cardíacas
	Esofágicos	Retraso psicomotor	Traqueales
	Renales	Hipoplasia genital	Esofágicas
		Auricular/ sordera	Renales
			Extremidades

Fuente: (57,58)

3.5.1.1.4. Clínica y diagnóstico:

La atresia esofágica es una malformación congénita incompatible con la vida, que si debe de ser diagnosticada al nacimiento y tratada correctamente. El polihidramnios que en el 30 - 50% de los casos acompaña a las atresias, y la prematuridad que la acompaña en el 34% de la casuística. La tasa de diagnóstico intrauterino es del 25%, siendo más frecuente a partir de las 25 semanas. (57,58)

Los signos clínicos más típicos para el diagnóstico son:

Aumento de secreciones y saliva en boca y faringe: sialorrea.

Crisis de sofocación, tos y cianosis.

Un paciente con neumonías recurrentes se debe de sospechar en esta patología.

El paso exitoso de una sonda buco gástrica calibre 10 o 12F hasta el estómago descarta el diagnóstico, aunque hay casos en que la sonda puede pasar a través de una fístula traqueoesofágica, dando así un mal diagnóstico. Esta debe de ser corroborado con una placa de rayos X que incluya cuello, tórax y abdomen. (56,57) Los pacientes pueden presentar neumonía aspirativa (típica imagen radiológica de colapso y/o condensación en segmento posterior del lóbulo superior derecho o en segmento 6 de lóbulo inferior derecho).

El hallazgo ultrasonográfico de una burbuja gástrica pequeña o ausente aumenta la posibilidad diagnóstica de atresia, pero el valor predictivo positivo de es solo del 40%. La radiología y la ecografía además nos ayudarán a descartar otras malformaciones asociadas.

Medio de contraste: pasa 0.5 ml de bario diluido a través de la sonda con el lactante en posición vertical. Luego se retira el bario mediante aspiración. La presencia del contraste en tráquea indica "derrame" durante la aspiración o la presencia de una fístula proximal o hendidura. Un resultado negativo en el estudio con medio de contraste no excluye la presencia de una fístula.

Broncoscopia rígida, posee una precisión cercana del 100% para el diagnóstico de atresia esofágica. (57)

3.5.1.1.5. Pronóstico:

Depende de las condiciones del neonato, especialmente el peso y las malformaciones asociadas, y de las condiciones en que se encuentre su pulmón.

De ésta forma Waterston (1962) diferenció tres grupos de enfermos en cuanto a su pronóstico:

La supervivencia de la clase A es del 100%; de la clase B de más del 85%; y la clase C rara vez logra superar el 60% de supervivencia. Otras clasificaciones han surgido posteriores a ésta, como la del Grupo de Trabajo de Montreal (que no considera el peso del recién nacido), o la de Spitz; sin llegar a sustituir a la propuesta por Waterston.

3.5.2. Anomalías congénitas del estómago

3.5.2.1. Atresia pilórica

3.5.2.1.1. Definición:

Es un raro defecto genético autosómico, cierre completo de la luz, ya sea por un diafragma o un centro sólido de tejido; ausencia del píloro con ausencia de la continuidad intestinal. (57) Representa <1% de las atresias digestivas. Generalmente es una atresia solitaria. Incidencia familiar para los casos solitarios y de atresias múltiples.

3.5.2.1.2. Clínica:

- a. Durante la gestación: polihidramnios y crecimiento intrauterino retardado.
- b. Recién nacido de bajo peso.
- c. Vómitos no biliosos persistentes desde los primeros días de vida, junto con distensión abdominal alta y vientre excavado; peristalsis visible.
- d. Rotura o perforación gástrica puede ocasionar peritonitis y toxemia. (57)

3.5.2.1.3. Diagnóstico:

- a. Ecográfico durante la gestación.
- b. Radiología: Dilatación gástrico (nivel hidroaéreo único) con ausencia de gas en la parte distal del tubo digestivo. Con medio de contraste, muestra la obstrucción completa de la salida.
- c. Si presenta calcificaciones abdominales se debe de pensar en atresias múltiples. (57)

3.5.2.1.4. Diagnóstico diferencial:

Atresia duodenal alta y malrotación con vólvulo del intestino medio.

3.5.2.1.5. Pronóstico:

Casi todos los lactantes fallecen por sepsis.

Existe una asociación con epidermólisis bullosa de la unión, una enfermedad autosómica recesiva de mal pronóstico. (57)

3.5.2.2. Vólvulo gástrico

3.5.2.2.1. Clasificación:

- a. Órganoaxial; se presenta cuando la línea de rotación conecta la unión gastroesofágica con el píloro y permite que la curvatura mayor del estómago gire hacia arriba sobre la curvatura menor. Es el tipo más frecuente.
- b. Mesenterioaxial: gira alrededor de un eje transversal que es una línea entre las curvaturas mayor y menor del estómago, lo que hace que el antro y la unión píloroduodenal gire hacia la unión gastroesofágica. (57)

3.5.2.2.2. Anomalías asociadas:

Hernia diafragmática posterolateral congénita, eventración diafragmática, hernia hiatal esofágica y desarrollo de una hernia paraesofágica. Síndrome de malrotación y asplenia (síndrome de Ivermark). Asociado a otras malformaciones: atresia pilórica, malrotación, situs inversus, asplenia, ausencia de vesícula biliar, anoftalmia, micrognatia, etc.

3.5.2.2.3. Clínica:

- a. Aguda: Dolor epigástrico súbito y vómito o arqueopersistente, distensión abdominal o epigástrica dificultad para introducir la sonda nasogástrica. El estado de choque o peritonitis indican necrosis gástrica con perforación.
- b. Crónica: Vómitos intermitentes, dolor epigástrico vago, saciedad temprana y síntomas de reflujo gastroesofágico.

3.5.2.2.4. Fisiopatología:

- a. Fracaso en la fijación peritoneal con laxitud ligamentosa.
- b. Adhesiones.
- c. Bandas enteromesentéricas anormales.

3.5.2.2.5. Diagnóstico:

Clínico más dificultad para la intubación nasogástrica.

Radiológico: distensión del cuadrante superior izquierdo del estómago o epigástrico. El resto del abdomen no tiene gas.

Radiografía con medio de contraste: muestra dilatación del esófago con reducción gradual distal del contorno y ausencia del paso del contraste al estómago. (57)

3.5.2.2.6. Pronóstico:

Casi siempre se presenta como una urgencia quirúrgica, si no se reconoce a tiempo, la mortalidad llega hasta el 80% por el retraso de la identificación y tratamiento. (57)

La mortalidad quirúrgica del 21% se debe a las complicaciones de estrangulación, necrosis y perforación, aunque el vólvulo se trate pronto.

3.5.2.3. Estenosis hipertrófica de píloro

Es la causa más frecuente de obstrucción de la salida gástrica en los niños y es uno de los trastornos que requieren tratamiento quirúrgico más a menudo en el recién nacido. (57)

3.5.2.3.1. Epidemiología:

Ocurre en 1 a 3 de cada 1,000 nacimientos en Estados Unidos. La proporción varones: mujeres es de 4:1. Es más frecuente en lactantes de origen caucásico y raro en asiáticos. La estenosis pilórica ocurre solo en 5% de los niños y 2,5% de las niñas cuyos padres tuvieron la afección. El riesgo decrece con una edad materna mayor, nivel educacional más alto de la madre y peso bajo al nacer. Hay estudios que ponen en duda el ser primogénito como factor predisponente. (42,57)

3.5.2.3.2. Etiología:

Se desconoce. Apoya su origen congénito la alta coincidencia de este proceso en gemelos univitelinos frente a los bivitelinos.

Varios autores han propuesto múltiples teorías entre las cuales destacan:

- a. Una descoordinación entre el peristaltismo gástrico y la relajación pilórica, lo que lleva a una contracción gástrica contra un píloro cerrado, que causaría hipertrofia en el músculo pilórico. (59)
- b. La elevación en las concentraciones de gastrina (hipergastrinemia), debido a un aumento hereditario en el número de células parietales de la mucosa gástrica que llevan a un ciclo de aumento en la producción de ácido gástrico, contracciones cíclicas periódicas en el píloro y vaciamiento gástrico lento. (60)
- c. Otras investigaciones, se han encontrado cantidades disminuidas de las terminales nerviosas y de los neurofilamentos; disminución en los marcadores para células de soporte nervioso; disminución en las células intersticiales de Cajal; disminución en la actividad de la sintetasa de óxido nítrico; disminución en la producción del ARN mensajero para la sintetasa de óxido nítrico, además de reducción en la densidad de fibras nerviosas relacionadas con las aminas activas del músculo liso. (59)

3.5.2.3.3. Fisiopatología:

Existe hiperplasia e hipertrofia de la musculatura lisa de todo el antro gástrico y esfínter pilórico, hasta el inicio del duodeno. Afecta fundamentalmente a las fibras circulares, pero también a las longitudinales; sobreañadiéndose a la estrechez del paso el edema de la mucosa y los espasmos ocasionales que se producen. El antro queda reducido a un estrecho canal que se obstruye fácilmente. Existe hipertrofia compensadora de la musculatura lisa del resto del estómago para intentar mantener el vaciado gástrico. Inervación anormal y motilidad anormal secundaria a la disminución de las células marcapaso.

3.5.2.3.4. Manifestaciones clínicas:

Presencia de vómitos no biliar en proyectil entre la 3ª y 6ª semana de edad. Los lactantes prematuros representan el 10% de los casos, mientras que menos del 4% de los sujetos evidencia síntomas después de los 3 meses. Hasta 7% de los lactantes presentan malformaciones asociadas, siendo la malrotación intestinal, uropatía obstructiva y atresia esofágica las principales.

Los vómitos pueden ser de contenido gástrico coincidiendo con las tomas, o puede ser postprandiales, siendo de carácter mucoso o incluso hemorrágico si se ha producido daño en la pared gástrica o esofagitis. No existe pérdida de apetito. Es frecuente la oliguria y el estreñimiento. En ocasiones existe ictericia a expensas de hiperbilirrubinemia indirecta resultado de la alteración de la circulación enterohepática, la compresión de las vías biliares o la coexistencia de una enfermedad de Gilbert.

La alteración metabólica más frecuente en estos pacientes es la alcalosis hipoclorémica-hipopotasémica debida a los intensos vómitos. La cifra sérica de cloruros puede variar desde casi lo normal hasta incluso 70 mEq/l y puede utilizarse como índice grosero del déficit de potasio; si el cloro es normal, el déficit de potasio puede ser mínimo. (57)

3.5.2.3.5. Diagnóstico:

Examen físico: Se palpa una masa de forma ovoidea del tamaño de una aceituna, dura, móvil y no dolorosa en el epigastrio o por debajo del borde hepático (cuadrante superior derecho), conocida como "oliva". Se pueden ver movimientos peristálticos de izquierda a derecha por la distensión abdominal. La palpación de la oliva pilórica elimina la necesidad de más estudios diagnósticos.

La presencia de una única burbuja aérea gástrica en la radiografía simple de abdomen, nos permite diferenciarle de la atresia duodenal.

La ecografía permite ver la típica imagen de donut (signo de la diana), y medir el diámetro, grosor y longitud del músculo pilórico (regla de π : > 3 mm de espesor parietal de píloro, > 14 mm de diámetro de oliva pilórica superior, y; > 16 mm de longitud de oliva pilórica). Si existen dudas con la ecografía es necesario repetir el estudio con medio de contraste encontrando el signo de la cuerda (conducto pilórico estrecho delineado por el medio de contraste) y el signo del hombro, inducido por el músculo hipertrofiado que protruye en la luz gástrica. Ésta prueba es la más sensible para diagnosticar la estenosis pilórica en ausencia de una oliva palpable. Con una sensibilidad de 97%, especificidad del 100% y valor predictivo positivo y negativo es de 100% y 98% respectivamente.

3.5.2.3.6. Pronóstico:

El pronóstico de estos pacientes depende del diagnóstico temprano, debido a las alteraciones metabólicas que presentan. (57)

3.5.3. Anomalías congénitas del intestino

3.5.3.1. Atresia y estenosis intestinal

3.5.3.1.1. Epidemiología:

La atresia intestinal es la causa más frecuente de obstrucción intestinal neonatal. Puede presentarse a cualquier nivel del intestino, duodeno, yeyuno, íleon y colon. Son más frecuentes a nivel yeyuno-ileal y son excepcionales las de colon. La incidencia de la atresia intestinal es aproximadamente de un caso por cada 3,000 – 4,000 nacidos vivos. Esta frecuencia es similar a la de la atresia de esófago y aproximadamente tres veces mayor que la enfermedad de Hirschsprung. Esta anomalía guarda relación con las madres con serología positiva para Chagas. (42,57)

3.5.3.1.2. Teorías embriológicas de las atresias intestinales:

- a. Teoría de la recanalización de Tandler. Según este autor, primitivamente el tubo digestivo sería un cordón rígido sin luz, que en sucesivas semanas de gestación se iría recanalizando hasta formarse completamente la luz intestinal. Un defecto en la recanalización de ese intestino provocaría la atresia.
- b. Teoría vascular. Según esta teoría un defecto en la vascularización del intestino en la época prenatal provocaría la atresia. Existen una serie de hechos que parecen demostrar la veracidad de esta última teoría, como son:
 - b.1. El hallazgo de meconio y células de descamación intestinal distales a la atresia.
 - b.2. La posibilidad de reproducir atresias intestinales en animales de experimentación provocando alteraciones vasculares. Esto es un hecho comprobado por múltiples autores.

3.5.3.1.3. Anomalías asociadas:

La atresia intestinal se asocia con frecuencia a otras malformaciones congénitas:

- a. Cardíacas, frecuentemente canal común, ductus, etc.
- b. Renales, frecuentes en las atresias bajas.
- c. Prematuridad, casi constante en las atresias complicadas.
- d. Defectos de la pared abdominal como el onfalocele y la gastrosquisis pueden asociarse también a atresia intestinal.

Un 20% de los casos de atresia intestinal se asocia a mucoviscidosis y su consecuencia es el íleo meconial. (57)

3.5.3.2. Atresia duodenal

4.5.3.2.1. Epidemiología: Se presenta 1 en cada 2,500 nacimientos, se relaciona con el síndrome de Down y es más frecuente en poblaciones con alto índice de consanguinidad.

Prematurez, retraso del crecimiento y las malformaciones concomitantes. Casi un 50% de las atresias duodenales se vincula con alguna otra anomalía y hasta el 40% tiene trisomía 21. (57)

3.5.3.2.2. Etiología:

Falta de recanalización

Agresión embrionaria durante la tercera semana, surgimiento de las yemas hepáticas y pancreáticas en la segunda parte del duodeno, que dan lugar al sistema hepatobiliar y pancreático. Al mismo tiempo, el duodeno pasa por una fase sólida y su luz se restablece por la coalescencia de vacuolas entre la 8ª y 10ª semanas. (57)

3.5.3.2.3. Tipos de obstrucción duodenal:

- a. En relación a su forma anatómica:
 - i. Completa o atresia, generalmente estenosis provocada por páncreas anular.
 - ii. Incompleta o estenosis, con frecuencia membranosa.

- b. En relación al lugar de atresia.
 - i. preampollar
 - ii. periampollar
 - iii. posampollar

3.5.3.2.4. Patología:

- a. De acuerdo con el grado de obstrucción, el duodeno proximal y el estómago dilatan varias veces su tamaño normal.
- b. Distensión e hipertrofia del píloro.

- c. Colapso del intestino distal a la obstrucción, formando una atresia completa, con paredes delgadas.

3.5.3.2.5. Clínica:

Vómito de contenido líquido claro o teñido con bilis (más de 2/3 de los pacientes), en las primeras horas de nacido. Si la obstrucción es posampollar los vómitos son biliosos.

Puede presentar distensión o babeo excesivo.

Aspiración con sonda nasogástrica de más de 20 ml, sugiere obstrucción intestinal; la ingesta normal es de 5 ml. (57)

3.5.3.2.6. Diagnóstico:

El diagnóstico se realiza por la clínica y la radiología.

Existen dos únicas burbujas de aire en la cavidad abdominal, que corresponden a estómago y duodeno. Presencia de gas más allá del duodeno indica que la obstrucción es incompleta. Cuando se observa gas después del duodeno, no puede excluirse el vólvulo de intestino medio y es obligatoria una exploración urgente.

Ecografía Intrauterina: se observa polihidramnios; estómago y duodeno proximal dilatados al igual que anomalías cardíacas. (57)

3.5.3.3. Atresia o estenosis yeyuno-ileal

Según literatura esta enfermedad es secundaria a la isquemia intrauterina. La incidencia se acerca a 1 por cada 1,000 nacimientos. (57) Se asocia principalmente con la fibrosis quística, hasta en el 20% de los casos. (58)

3.5.3.3.1. Epidemiología:

Generalmente solitarias (múltiples en el 6 - 20% de los casos), afectan por igual a ambos sexos; siendo más frecuentes en íleon distal (36%) o yeyuno proximal (31%). Habitualmente se trata de niños pequeños para su edad gestacional. Existe la posibilidad de presentación familiar, habiéndose descrito un modelo de herencia autosómico recesivo.

3.5.3.3.2. Clasificación:

- a. Estenosis: Estrechamiento localizado de la luz intestinal sin interrupción de la continuidad o defecto del mesenterio. Puede tomar forma de atresia tipo I con una membrana fenestrada. (57)
- b. Tipo I: 20% de los casos. Atresia membranosa formada por mucosa y submucosa. No hay interrupción del intestino ni de su meso; la luz del intestino proximal dilatado y el distal colapsado, efecto de manga de viento.

- c. Tipo II: Este tipo de atresia muestra dos imágenes ciegos bulbosos separados por un cordón fibroso. El intestino proximal termina en un extremo ciego bulboso, el cual se conecta con el intestino distal colapsado mediante un cordón fibroso corto a lo largo del borde mesentérico intacto. (30% de los casos).
- d. Tipo IIIa: Es el más frecuente (35%). El defecto termina en forma ciega, en la parte proximal y en la distal, con una anomalía mesentérica con forma de V de tamaño variable. Hay acortamiento de la longitud del intestino. Estos casos están vinculados con la fibrosis quística.
- e. Tipo IIIb: Este tipo se llama también Apple peel, árbol de navidad o deformidad de Maypole" (10%). Es una malformación compleja que consiste en una irregularidad yeyunal proximal cercana al ligamento de Treitz, ausencia de la arteria mesentérica superior después del origen de la rama cólica media y del mesenterio dorsal, pérdida significativa de longitud intestinal y un defecto mesentérico amplio.

El intestino distal permanece libre en el abdomen y asume una forma de hélice alrededor de un vaso que nace de las arcadas ileocólicas o cólicas derechas. Pueden encontrarse atresias tipos I o II adicionales en el intestino más cercano al extremo ciego distal.

Los lactantes con esta anomalía son con frecuencia prematuros (70%), tienen malrotación (54%) y pueden desarrollar síndrome de intestino corto (74%) con aumento de la morbilidad (63%) y mortalidad (54%).

- f. Tipo IV: Atresia múltiple (5%). Suele incluir varias atresias de diferentes tipos, lo que da un aspecto de una cadena de embutidos. Se cree que es el resultado de múltiples infartos isquémicos, un proceso inflamatorio intrauterino o una malformación del tubo digestivo que se produce durante la vida embrionaria temprana. Existe una incidencia familiar con prematuridad, acortamiento notorio del intestino y mayor mortalidad.

3.5.3.3.3. Clínica:

Los lactantes con atresia o estenosis casi siempre muestran vómito biliar el primer día de vida, pero en el 20% de los niños hasta el tercer día. Mientras más alta se la obstrucción, más temprano y fuerte será el vómito. Distensión abdominal es más pronunciada con la obstrucción distal del intestino delgado. El 60 - 70 % de estos lactantes no evacua meconio el primer día después de nacer. Evacuación de sangre cuando hay isquemia intestinal distal en la atresia tipo IIIb.

3.5.3.3.4. Diagnóstico:

La radiografía de abdomen, con aire deglutido como contraste, presentando unas cuantas asas intestinales proximales llena de aire y líquido pero no así las distales.

La imagen radiológica es típica con niveles hidroaéreos múltiples y asas dilatadas. Si se asocia a peritonitis meconial aparecen calcificaciones peritoneales.

3.5.3.3.5. Pronóstico:

El retraso del diagnóstico puede disminuir la viabilidad (50%) y ocasionar necrosis franca y perforación (10 - 20%) del extremo bulboso proximal, anomalías en líquidos y electrolitos y aumento de la incidencia de sepsis.

El índice de supervivencia es de 90%. (57)

3.5.3.4. Atresia cólica

3.5.3.4.1. Epidemiología:

Representa del 1,8 al 15% de todas las atresias y estenosis intestinales. Predominan las lesiones tipo III hacia la derecha del ángulo esplénico y las lesiones tipo I distales hacia la división vascular. La atresia del colon tiene relación con defectos de la pared abdominal anterior y los órganos genitourinarios, atresia del intestino delgado, enfermedad de Hirschprung y gastrosquisis.

3.5.3.4.2. Diagnóstico:

Ultrasonido gineco-obstétrico: aumento del diámetro del colon para edad gestacional.

Radiografía abdomen: asa intestinal grande y desproporcionada que corresponde al segmento colónico proximal ectásico. Un enema con medio de contraste confirma la atresia del colon, mostrando un colon de diámetro pequeño que termina adyacente al segmento colónico obstruido.

3.5.3.4.3. Pronóstico:

Depende de la longitud residual del intestino delgado, alteraciones concomitantes del intestino delgado y anomalías relacionadas. (57)

3.5.3.5. Íleo meconial

El íleo meconial se produce cuando existe una impactación de meconio a nivel del íleon terminal y colon, y provoca una obstrucción completa en el periodo fetal. Ésta impactación está provocada por la existencia de un meconio anormalmente espeso y adherente, difícil de extraer de la luz intestinal incluso quirúrgicamente. Es la consecuencia de la fibrosis quística, que se encuentra en el 95% de los casos de íleo meconial.

3.5.3.5.1. Clasificación:

- i. El simple (60%) se caracteriza por la impactación de meconio intestinal sin otra patología intestinal asociada.
- ii. El complicado se asocia a una serie de cuadros patológicos intestinales que agravan extraordinariamente el pronóstico. Los más frecuentes son:
 - a. El vólvulo de intestino delgado.
 - b. La atresia de íleon, única o múltiple.
 - c. El pseudoquiste meconial.
 - d. La estenosis ileal.
 - e. La perforación intestinal con peritonitis meconial.

3.5.3.5.2. Clínica:

La sintomatología neonatal suele comenzar como la de una obstrucción intestinal baja, con vómitos biliosos a las 12 ó 24 horas del nacimiento, distensión abdominal y ausencia de deposición meconial.

3.5.3.5.3. Diagnóstico:

El diagnóstico se realiza por la clínica y la radiología. La radiología de abdomen nos demostrará un cuadro obstructivo con acúmulo granular denso que los radiólogos llaman en "miga de pan", de predominio en flanco derecho, a veces con calcificaciones meconiales por peritonitis meconial, y en ocasiones con neumoperitoneo por perforación intestinal.

No se debe dar contraste de bario, pues dificultaría el paso de fluido en el postoperatorio. Sí podemos añadir un contraste hidrosoluble, y con la radiología simple basta para imponer el tratamiento quirúrgico. Es interesante añadir que en casos de obstrucción intestinal alta, duodenal, un enema opaco puede ayudar en el diagnóstico de una malrotación intestinal con obstrucción duodenal extrínseca. (57)

3.5.3.6. Divertículo de Meckel

3.5.3.6.1. Embriología:

Durante la 5ª - 7ª semanas de vida fetal, se produce por fallo o interrupción de la regresión del saco vitelino, resultando así la persistencia del conducto onfalomesentérico, que da origen al divertículo. (57,61) Presentándose como evaginaciones en el borde antimesentérico.

3.5.3.6.2. Epidemiología:

Es la anomalía congénita gastrointestinal más frecuente. (61-63) Su incidencia oscila entre un 2 - 3% de la población mundial, se observa una mayor tendencia a las complicaciones varón - mujer de 3:1. (61) Se puede presentar en forma aislada o asociado a otras patologías como atresia de esófago, ano imperforado y onfalocele. (62)

3.5.3.6.3. Manifestaciones clínicas:

Los dos años son la edad más frecuente para el inicio de los síntomas, siendo el más característico la hemorragia rectal no dolorosa, que aparece aislada, sin heces; con un color oscuro o pardo rojizo.

Puede manifestarse también como hemorragias ocultas en heces produciendo una anemia ferropénica refractaria al tratamiento con hierro.

El dolor abdominal por diverticulitis, puede ser agudo, vago y recidivante. Puede haber también síntomas de peritonitis por perforación de una úlcera en el divertículo, o de obstrucción intestinal si se ha producido una invaginación o un vólvulo.

3.5.3.6.4. Diagnóstico:

Se realiza mediante la gammagrafía con tecnecio - 99, que se elimina por mucosa gástrica. Es una prueba segura y específica. Si es negativa, es muy poco probable que el paciente tenga un divertículo de Meckel. Esta patología no puede demostrarse en estudios radiográficos con bario.

El diagnóstico preoperatorio del divertículo de Meckel es infrecuente y, clásicamente, la exploración complementaria de mayor utilidad es la gammagrafía con pertecnato marcado con 99m Tc. La sensibilidad (60 - 75%), la especificidad (100%) y el valor predictivo positivo (77%) y negativo (100%) de la gammagrafía para el diagnóstico de divertículo de Meckel. (64)

3.5.3.7. Ano imperforado

3.5.3.7.1. Definición:

Se trata de una malformación congénita sin una apertura anal obvia. La mayoría tienen una fístula desde recto distal hasta periné o aparato genitourinario. La incidencia es de 1 por cada 4,000 a 5,000 nacimientos. Puede ocurrir de forma aislada o como parte del síndrome VACTERE (Ver Cuadro No. 1).

3.5.3.7.2. Defectos en el sexo masculino:

a. Fístula Cutánea (Fístula rectoperineal)

La fístula no se abre hacia el perineo, sino más bien sigue una vía en la línea media subepitelial, abriéndose en la línea media, escroto o en la base del pene.

b. Fístula rectouretrales

Es el defecto más común en los varones (aproximadamente 50%). Por arriba de la fístula, el recto y la uretra comparten una pared en común.

b.1 Fístula rectoureteral bulbar (baja)

b.2 Fístula rectoureteral prostática (alta)

c. Fístula Rectovesicales (10%)

El recto se abre a nivel del cuello vesical. Mal desarrollo del músculo elevador, complejo muscular y el esfínter externo.

d. Agenesia Anorrectal sin fístulas

Adecuado desarrollo del sacro y músculos. El recto termina aproximadamente a 2 cm de la piel perineal.

Más del 90% de los pacientes con síndrome de Down presentan este defecto.

e. Atresia o estenosis Rectal

Rara en varones. Las estructuras musculares y nerviosas son prácticamente normales en estos pacientes. (57)

3.5.3.7.3. Defectos en el sexo femenino:

a. Fístulas Cutáneas (perineales) equivalente a la fístula cutánea descrita en los varones. El recto y la vagina están bien separados.

b. Fístulas vestibulares

El intestino se abre detrás del himen en el vestíbulo de los genitales femeninos.

c. Agenesia anorrectal sin fístula. Igual que en el sexo masculino.

d. Cloaca Persistente

Una anomalía en la cual el recto, la vagina y el aparato urinario convergen y se fusionan en un solo conducto común, el cual varía de 1 - 7 cm. Un conducto común menor de 3,5 cm tiene mejor pronóstico. El diagnóstico es clínico. (57)

3.5.3.7.4. Diagnóstico:

El 99% de los pacientes con malformaciones anorrectales tiene ano imperforado; el 1% tiene ano normal con atresia del recto. En este caso el cabo ciego se encuentra 2 a 3 cm por arriba de la unión mucocutánea anal, por lo cual introducir el termómetro explorador menos de 3 cm, puede no diagnosticar y pasar por alto una atresia de recto. Los niños que tienen ano, muestran un canal anal normal, lo cual es de gran importancia para la continencia fina. Por lo tanto, un paciente con atresia de recto, operado adecuadamente, debe tener una continencia fecal del 100%. (64)

La ecografía y la tomografía han sido recomendadas como ayuda para determinar el nivel de la lesión. Una radiografía lumbosacra y una ecografía del aparato urinario debe ser realizada en todos los casos. Si existen dudas acerca del nivel de la fístula en niños, se realizará una urografía retrógrada.

Las lesiones altas son más comunes en niños, pero no hay factores genéticos de riesgo conocidos. Pueden asociarse anomalías que incluyen la atresia esofágica, intestinal, malrotaciones, agenesia renal, hipospadias, reflujo vesicoureteral, extrofia vesical y alteraciones cardíacas y esqueléticas.

3.5.3.8. Enfermedad de Hirschsprung o megacolon congénito

3.5.3.8.1. Epidemiología:

La incidencia varía según la etnia, estimándose en 1,5 por 10,000 nacidos vivos en población caucásica, 2,1 por 10,000 nacidos vivos en afroamericanos, 1,0 por 10,000 nacidos vivos en hispanos y 2,8 por 100,000 nacidos vivos en asiáticos. Es más frecuente en raza blanca y en recién nacidos de término. En hermanos la incidencia es de aproximadamente del 3,5%, aumentando según la longitud del segmento afectado hasta un 20%. Con predominio en varones en una relación de 3 - 5:1. (65)

3.5.3.8.2. Etiopatogenia:

La Enfermedad de Hirschsprung (EH) es producto de una falla en la migración cráneo-caudal de las células ganglionares provenientes de la cresta neural, fenómeno producido entre las 5ª y la 12ª semana de gestación. Mientras más precoz se produzca la alteración en la migración celular, mayor será la longitud del segmento afectado. También se cree que podría estar implicado un defecto en la matriz extracelular de la pared intestinal que impediría que las células procedentes de la cresta neural la colonizaran. (66) También se ha propuesto que el déficit de expresión de determinados genes en el intestino posterior embrionario (con ausencia de mutaciones), puede no activar determinados sistemas de receptores, causando por esto la detención de la migración de neuroblastos entéricos. (65)

3.5.3.8.3. Manifestaciones clínicas:

El síntoma principal que nos hace sospechar la enfermedad es el estreñimiento de aparición temprana en un recién nacido de término. La mayoría de los niños que presentan agangliosis congénita son sintomáticos los primeros días o las primeras semanas luego del nacimiento. Alrededor de dos tercios de los pacientes presentan síntomas dentro de los tres primeros meses de vida y el 80% desarrolla síntomas dentro del primer año. Sólo un 10% de los pacientes inicia síntomas entre los tres y catorce años de edad y en general se trata de pacientes con enfermedad de segmento ultracorto. (67) Los recién nacidos y lactantes pequeños presentan con frecuencia signos de obstrucción intestinal, distensión abdominal, vómitos biliosos e intolerancia a la alimentación. (65)

Los síntomas cardinales son la ausencia de evacuación de meconio en las primeras 24 horas de vida, distensión abdominal y vómito; 1/3 de los niños presentan diarrea, diagnosticado antes de los 3 meses. (57)

Al examen rectal puede inducir salida explosiva de heces líquidas y gas sospechosa de enterocolitis. Puede observarse en estos pacientes hipertrofia del esfínter rectal y el recto casi siempre está vacío. (57)

3.5.3.8.4. Asociaciones:

El 70% de los casos de Enfermedad de Hirschsprung es un defecto aislado, constituyéndose en un diagnóstico único. Los casos restantes pueden ser asociados a otras patologías. Un ejemplo de ellos es la asociación con Síndrome de Down, (65) siendo 10 veces más frecuente en estos pacientes el hallazgo de una aganglionosis congénita. Así mismo el 2% de los pacientes que presentan Enfermedad de Hirschsprung poseen además una trisomía del 21. Otras patologías congénitas que han sido asociadas a la EH incluyen: Síndrome de Waardenburg, Síndrome de Laurence-Moon-Biedl, cromosoma X frágil, Síndrome de Goldberg Shprintren, Síndrome de Kaufman-McKusic, Síndrome de Smith-Lemli-Opitz, neoplasia endocrina múltiple tipo IIa, cardiopatías congénitas, sordera, dilatación pupilar, pigmentación ocular, displasia ósea, atresias intestinales, retraso mental, microcefalia, malrotación, neuroblastoma, dismorfismo facial, agenesia del cuerpo calloso y Síndrome de Hipoventilación Congénita (Síndrome de Haddad). Otras anomalías que también se han asociado son: hidrocefalia, defecto septal ventricular, agenesia renal, ano imperforado, divertículo de Meckel, poliposis colónica, criptorquidia, epilepsia y resistencia a la insulina. (67)

Una revisión de 3852 pacientes con EH, sugiere una asociación entre esta enfermedad y el bajo peso al nacer. (68)

3.5.3.8.5. Diagnóstico:

Radiografía abdominal anteroposterior y lateral, que muestran distensión del colon proximal a la obstrucción que se identifica por las haustras y ausencia de gas distal a la obstrucción, recto vacío y a veces signos de obstrucción. (69)

El enema contrastado ha demostrado una sensibilidad de 70% y una especificidad del 83%. (70)

1. Cambio brusco de calibre del intestino entre la porción gangliónica (dilatada) y la agangliónica (estrecha).
2. Contracciones en "dientes de sierra" en el segmento agangliónico.
3. Pliegues transversales paralelos en el colon proximal dilatado.
4. Colon proximal engrosado, nodular y edematoso si hay enterocolitis.
5. Retraso en la evacuación del bario más de 24 horas.

Para realizar el diagnóstico definitivo, actualmente existen dos pruebas que pueden descartar el diagnóstico: la manometría anorectal y la biopsia de la pared rectal. Por ser menos invasiva, frente a la sospecha de EH se realiza en primer lugar la manometría. Luego, de resultar esta patológica, se realiza la biopsia rectal para

confirmación diagnóstica. (65) El diagnóstico de certeza está dado por el estudio histológico de la pared rectal, que posee una sensibilidad y especificidad cercana al 100%, considerándose como el gold standard. (70,71)

En revisiones sistemáticas se han observado sensibilidad y especificidad de 91% y 93% respectivamente. (70)

3.5.4. Defectos de la pared abdominal

Se desconoce la etiología de ambos defectos de la pared abdominal, y la mayoría de los casos es esporádica, pero existen casos raros familiares (posiblemente, determinados genéticamente) de gastrosquisis y onfalocele.

3.5.4.1. Gastrosquisis

La gastrosquisis se define como una malformación de la pared abdominal caracterizada por herniación visceral con presencia de cordón umbilical intacto y ausencia de membrana. (72)

3.5.4.1.1. Epidemiología:

La prevalencia se sitúa entre 1 y 5 casos por 10,000 nacidos, es más frecuente en el sexo masculino; es más frecuente en la raza caucásica, y su incidencia se ha visto incrementada en los últimos años a 0,5-1/10,000 recién nacidos vivos. El 10 - 15% de los casos presentan anomalías asociadas, fundamentalmente gastrointestinales, como defectos de rotación y atresia (10 - 20%), seguido de las cardíacas (4% vs 0,7% en población normal) y genitourinarias; cardiovasculares, del sistema nervioso, renales y de las extremidades. (22,58,73) Otros estudios lo relacionan con deficiencias dietéticas y hay estudios que indican que la edad juvenil, están íntimamente relacionados. (74)

3.5.4.1.2. Etiología y patogénesis:

Factores de riesgo asociados son edad materna joven (menor de 20 años), primigravidez, bajo peso materno, bajo nivel socioeconómico, cambio en la paternidad, tabaco, alcohol y sustancias vasoactivas (descongestionantes nasales, cocaína, aspirina, ibuprofeno). No existe asociación a defectos cromosómicos ni una tendencia familiar establecida, por lo que el riesgo de recurrencia es bajo). Los raros casos de alteraciones cromosómicas (1%) se asocian a otras anomalías o a edad materna avanzada. (22,58)

La patogénesis de la gastrosquisis es controvertida; según Shaw surge como consecuencia de la ruptura de una hernia umbilical en el punto más débil del saco herniario, es decir, a nivel de la involución de la vena umbilical derecha. Otras hipótesis indican que el defecto se debe a la rotura precoz de una hernia del cordón umbilical. (74)

También se han detectado en estas mujeres bajos niveles de alfa-caroteno, glutatión y una ingesta elevada de nitrosaminas.

3.5.4.2. Onfalocele

La incidencia de onfalocele varía entre 1,5 y 3 por 10,000 nacimientos, se asocia con edad materna avanzada, y la mayoría de las madres tiene más de 30 años de edad. (58,74)

3.5.4.2.1. Etiología:

Hasta el 70% asocia otras malformaciones o síndromes genéticos. Un 40% de los casos tienen cromosomopatías, principalmente trisomías 13, 18 y 21, síndrome de Turner y triploidia, y un 50% se acompañan de otras malformaciones (cardíacas, músculo esqueléticas, urinarias y del sistema nervioso). Además, pueden formar parte de algún síndrome o secuencia (ej. Beckwith-Wiedemann, síndrome Otopalatodigital y pentalogía Cantrell). (9,22,57,58)

3.5.4.2.2. Fisiopatología:

“Hasta en un 30% de los fetos euploides se va a producir un aborto o muerte intraútero. Además, tienen un riesgo aumentado de retraso del crecimiento, polihidramnios, parto prematuro, hipoplasia pulmonar y muerte neonatal.” (58)

“Durante la vida intrauterina, entre la 6° y 10° semanas, el intestino medio migra a través del cordón umbilical para retornar a la cavidad abdominal alrededor de la 10° a 12° semanas de gestación. El onfalocele es consecuencia de una falla en el retorno del intestino a la cavidad, por lo que durante este período, el contenido intestinal queda fuera de ella cubierto por el peritoneo y la membrana amniótica, quedando el cordón umbilical inserto en este saco que cubre el defecto. Un onfalocele puede ser pequeño, con sólo una porción intestinal sobresaliendo de la cavidad abdominal o bien, grande, con la mayoría de los órganos abdominales (incluyendo el intestino, el hígado y el bazo).” (22)

3.5.4.2.3. Diagnóstico:

Ultrasonido prenatal tiene una especificidad mayor al 95% pero la sensibilidad es sólo del 60% al 75% para la identificación de la gastrosquisis y el onfalocele.

El tamizaje de alfa feto proteína de las embarazadas, pueden ser útiles para la detección de los defectos de la pared y del tubo neural. (22)

4. POBLACIÓN Y MÉTODOS

4.1. Enfoque y diseño de la investigación:

Estudio descriptivo transversal retrospectivo.

4.2. Unidad de análisis:

Datos epidemiológicos registrados en el instrumento diseñado para el efecto.

4.2.1. Unidad de información:

Expedientes clínicos de pacientes neonatos atendidos en el área de neonatología de los hospitales San Juan de Dios y Roosevelt.

4.3. Población y muestra:

5.3.1. Población:

Expedientes clínicos de neonatos de ambos sexos atendidos en el área de neonatología de los hospitales San Juan de Dios y Roosevelt 75 y 286 pacientes respectivamente, que hayan presentado alguna anomalía congénita gastrointestinal. Durante el período del 1 de enero 2011 al 31 de diciembre 2012, se utilizó dicho lapso de tiempo debido a que en los hospitales de estudio no cuentan con registros previos a estas fechas.

4.3.2. Muestra:

No se calculó muestra, porque se tomó en cuenta la población completa de pacientes neonatos que presentaron anomalías congénitas gastrointestinales.

4.4. Selección de los sujetos a estudio:

4.4.1. Criterios de inclusión:

Expedientes clínicos de:

- Pacientes neonatos de ambos sexos que hayan presentado alguna anomalía congénita gastrointestinal.
- Pacientes que presenten además de alguna anomalía gastrointestinal, cualquier otro tipo de anomalía congénita.
- Pacientes atendidos en el área de neonatología de los hospitales San Juan de Dios y Roosevelt.

4.4.2. Criterios de exclusión:

Expedientes clínicos que no se encuentren completos o que presenten letra ilegible.

4.5. Clasificación de variables y escalas de medición

	Macro variables	Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Escala de medición	Criterios de clasificación
C A R A C T E R Í S T I C A S D E L N E O N A T O	D E M O G R Á F I C A	Sexo	Conjunto de caracteres sexuales que diferencian a los machos de las hembras en los organismos. (75)	Según el sexo reportado en el expediente clínico.	Cualitativa dicotómica	Nominal	- Masculino - Femenino
	C A R R A C T E R Í S T I C A S	Peso al nacer	Es la primera medición del peso del feto o recién nacido hecha después del nacimiento. (76)	De acuerdo al peso que presento el recién nacido al nacer registrado en el expediente clínico.	Cualitativa politómica	Nominal	-Extremadamente bajo peso -Muy bajo peso -Bajo peso -Normal
	D E L N E O N A T O	Edad gestacional	La duración de la gestación se mide a partir del primer día del último período menstrual normal. (76)	Semanas de gestación según la escala de Capurro o Ballard anotada en el expediente clínico.	Cualitativa tricotómica	Nominal	-Pretérmino -Término -Postérmino
	C L Í N I C A S	Anomalía congénita gastrointestinal, por sexo.	Son defectos estructurales que pueden ocurrir en cualquier parte del tubo digestivo, que consta de esófago, estómago, intestino delgado, intestino grueso, recto y ano. (77) Conjunto de caracteres sexuales que diferencian a los machos de las hembras en los organismos. (75)	Anomalía identificada por el médico registrada en el expediente clínico.	Cualitativa politómica	Nominal	-Esófago -Estómago -Intestino delgado -Intestino grueso -Recto/Ano -Pared abdominal

		Tasa de letalidad de pacientes con anomalías congénitas gastrointestinales	Es la proporción de personas que mueren por una causa concreta en un periodo en una población. (78)	Número de fallecidos con anomalías congénitas gastrointestinales durante el período de estudio / Total de neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales del estudio $\frac{X}{100}$	Cuantitativa	Razón	-Vivo -Muerto
D E M O G R Á F I C I A R A S C T		Lugar de Residencia	Lugar en que se reside o se vive habitualmente. (75)	Lugar de residencia registrado en el expediente clínico.	Cualitativa politómica	Nominal	22 Departamentos de Guatemala
		Lugar de procedencia	Es el lugar geográfico donde la persona residía habitualmente antes de trasladarse al lugar donde reside. (76)	Lugar de origen registrado en el expediente clínico.	Cualitativa politómica	Nominal	22 Departamentos de Guatemala
		Nivel de escolaridad	Período de tiempo que dura la estancia de un niño o joven en un establecimiento educativo para estudiar. (79)	Nivel académico que tiene la madre, según expediente clínico.	Cualitativa politómica	Nominal	- Ninguna - Primaria incompleta -Primera completa -Básico incompletos -Básico completos -Diversificado incompleto -Diversificado completo -Universitario incompleto -Universitario completo

E R Í S T I	Etnia	Grupo de personas que pertenecen a la misma raza y que comparten la misma lengua y cultura. (80)	Etnia con la que la madre se haya identificado en el expediente clínico.	Cualitativa politómica	Nominal	-Indígena -Ladina/mestizo -Garífuna -Xinca -Otras
	Edad materna	Tiempo transcurrido desde el nacimiento de la madre.(76)	Edad en años de la madre anotada en el expediente clínico.	Cuantitativa	Intervalo	-Menor de 20 años -De 20 a 35 años -Mayor de 35 años
C A S A N D E C L A D E M T A D S R E	Antecedente de hijos con anomalías congénitas	Antecedente del nacimiento de un hijo con malformación. (79)	Según antecedentes maternos de acuerdo al expediente clínico.	Cualitativa dicotómica	Nominal	-Sí -No
	Enfermedad aguda durante el embarazo	Enfermedad de corta duración, de aparición rápida durante el embarazo. (81)	Enfermedad aguda según antecedentes maternos de acuerdo al expediente clínico.	Cualitativa politómica	Nominal	-Vaginosis -Infección del tracto urinario -Infección respiratoria -Amenaza de aborto -Hemorragia vaginal -Diabetes gestacional -Trastorno hipertensivo
	Enfermedad crónica durante el embarazo	Condiciones que son de larga duración, inicio lento, durante el embarazo. (81)	Enfermedad crónica según antecedentes maternos de acuerdo al expediente clínico.	Cualitativa politómica	Nominal	- Diabetes Mellitus -Hipertensión Arterial -Epilepsia -Otro

G I N E C O - O B S T E R I C A S	Control Prenatal	Serie de visitas programadas de la embarazada con integrantes del equipo de salud, con el objeto de vigilar la evolución del embarazo y obtener una adecuada preparación para el parto y la crianza. (82)	Número de visitas al médico según expediente clínico.	Cualitativo politómica	Ordinal	-Ninguno -Uno -Dos -Tres -Cuatro -Más de Cuatro
	Uso de vitaminas prenatales y ácido fólico	Se usan para suplementar la dieta antes, durante y después del embarazo. (83)	De acuerdo al uso de ácido fólico y/o vitaminas prenatales según expediente clínico.	Cualitativa politómica	Nominal	-No utilizó -Ácido fólico -Vitaminas prenatales
	Uso de medicamentos durante el embarazo	Sustancia medicinal destinadas a su utilización en las personas o en los animales que se presente dotada de propiedades para prevenir, tratar, aliviar o curar enfermedades o dolencias o para afectar a funciones corporales. (84)	Medicamento utilizado durante el embarazo según expediente clínico.	Cualitativa politómica	Nominal	-Ninguno -Analgésicos -Anticonvulsivantes -Antihipertensivos -Tranquilizantes -Otro
A M B I E N T A L	Hábitos Tóxicos	Consumo frecuente de alguna sustancia dañina para la salud. (85)	Según el consumo materno de tabaco, alcohol u otra droga registrado en el expediente clínico.	Cualitativa politómica	Nominal	Ninguno Fuma Ingesta alcohol Uso de cocaína Otras drogas

4.6. Técnicas, procesos e instrumentos a utilizar en la recolección de datos:

4.6.1. Técnica:

Revisión sistemática de expedientes clínicos.

4.6.2. Procesos:

- Se solicitó permiso de las autoridades correspondientes de cada hospital para revisar los expedientes clínicos de los neonatos que cumplan con los criterios de inclusión.
- Se sometió el protocolo del trabajo de graduación ante los comités de ética de cada hospital.
- En ambos hospitales se solicitó, en el departamento de estadística y epidemiología los números de expedientes clínicos.
- Se acudió al departamento de archivo de cada hospital donde se proporcionó la lista de número de registros clínicos para obtener los expedientes clínicos.
- Se revisaron los expedientes clínicos y se buscaron las variables del estudio.
- Se descartaron los expedientes clínicos que presentaron el criterio de exclusión.

4.6.3. Instrumento:

Se utilizó una boleta de recolección de datos que consta de un folio, la cual se encuentra identificada con los logos de la universidad, y de los dos hospitales involucrados, el título de la investigación y período de realización de la misma, nombre de las instituciones, número de boleta, número de expediente.

Está dividida en cuatro macrovariables que incluyen características: del neonato (clínicas y demográfica) y maternas (demográficas, antecedentes gineco-obstétricos, ambientales). Cada una de ellas se subdivide de la siguiente manera:

- Característica demográfica del neonato: sexo.
- Características clínicas del neonato: edad gestacional, peso al nacer, anomalía congénita gastrointestinal, condición del paciente a su egreso.
- Características demográficas maternas: lugar de residencia, lugar de procedencia, nivel de escolaridad, etnia, edad materna.
- Características de antecedentes gineco-obstétricos maternos: antecedente de hijos con anomalías congénitas, enfermedad aguda durante el embarazo, enfermedad crónica durante el embarazo, control prenatal, uso de vitaminas prenatales y ácido fólico, uso de medicamentos durante el embarazo.
- Característica ambiental de la madre: hábitos tóxicos.

4.7. Procesamiento de datos:

4.7.1. Procesamiento:

Se transcribieron los datos de los expedientes clínicos a la boleta de recolección de datos. Luego se creó una base de datos de tipo simple para su análisis respectivo. Se procesó la información en el formato de EXCEL 2007 y EpiInfo 7.0.9.7.

Para crear la base de datos se realizó de la siguiente manera:

- Se diseñó la base de datos, creando una tabla con el listado de las variables mencionadas, con sus respectivos campos especificando el tipo de dato.
- Se digitalizaron los datos, acorde al manual de codificación, capturados con las boletas de recolección a la base de datos, en los formularios de captura.
- Se generó periódicamente copias de seguridad de archivo electrónico, para garantizar la seguridad de los datos registrados.
- Se verificó que todos los registros hayan sido almacenados de forma completa, en caso que se detectaran registros o campos sin información, estos fueron digitados, para la verificación de la validez y consistencia de la información. (86)

4.7.2. Análisis de datos:

Los datos obtenidos fueron tabulados de acuerdo a la operacionalización de las variables y se realizó un análisis estadístico descriptivo, se presentó con cuadros de porcentajes, frecuencias y tasa de letalidad.

Se calculó la tasa de letalidad de pacientes con anomalías gastrointestinales, de acuerdo a la siguiente fórmula:

$$\text{Tasa de letalidad} = \frac{\text{Número de fallecidos con anomalías congénitas gastrointestinales durante el período de estudio}}{\text{Total de neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales}} \times 100$$

4.7.3. Hipótesis:

1. Las anomalías gastrointestinales congénitas se presentarán más frecuentemente en neonatos prematuros, de bajo peso al nacer.
2. Las malformaciones gastrointestinales congénitas suceden con mayor frecuencia en madres con bajo nivel de escolaridad con edades en los extremos de la edad fértil que posean un hábito tóxico y que proceden del área rural.
3. El ano imperforado es la anomalía congénita gastrointestinal más frecuente y el sexo masculino es el más afectado.

4.8. Límites de la investigación:

4.8.1. Obstáculos:

Problemas políticos o sociales dentro de los hospitales del estudio o en la facultad de Medicina de la Universidad de San Carlos de Guatemala.

4.8.2. Alcances:

Esta investigación pretende caracterizar epidemiológicamente las anomalías congénitas gastrointestinales con el fin de obtener una base de datos, que sirva de apoyo posteriormente para otros estudios a nivel nacional, así como también para determinar factores de riesgo, para fortalecer los modelos de prevención y a su vez sustentar intervenciones aceptables para la población guatemalteca.

4.9. Aspectos éticos de la investigación:

La investigación es categoría I.

Los datos fueron manejados con privacidad y confidencialidad; los resultados se entregaron a las autoridades de cada hospital.

5. RESULTADOS

A continuación se presentan los resultados obtenidos tras realizar la revisión de expedientes clínicos de 75 neonatos en el Hospital General San Juan de Dios (HGSJD) y 286 expedientes en el Hospital Roosevelt (HR), atendidos por anomalías gastrointestinales en el Área de Neonatología, siendo únicamente 52 expedientes de los neonatos con anomalías gastrointestinales que cumplían con los criterios del estudio en el HGSJD y 132 neonatos en el HR con un total de 184 neonatos que conforman el estudio.

El 88.46% en el HGSJD y el 88.64% en el HR, de los expedientes no registraron los hábitos tóxicos y la etnia de la madre no fue registrada en ninguno de los expedientes clínicos de los neonatos en ambos hospitales estudiados, por lo que no se realizó cuadro.

5.1. Características demográficas, clínicas y región afectada de los neonatos

Cuadro 1.

Distribución de los neonatos según características demográficas, clínicas y región afectada en los hospitales General San Juan de Dios y Roosevelt.

		HGSJD ¹	HR ²
Sexo	n (%)		
Masculino		27 (51.92)	74 (56.06)
Femenino		25 (48.08)	58 (43.94)
Edad gestacional	n (%)		
Término		32 (61.54)	115 (87.12)
Pretérmino		6 (11.54)	13 (9.85)
Postérmino		1 (1.92)	0 (0)
Peso al nacer	n (%)		
Normal		28 (53.85)	85 (64.39)
Bajo peso		16 (30.77)	44 (33.33)
Muy bajo peso		1 (1.92)	3 (2.27)
Región afectada	n (%)		
Intestino delgado		16 (28.57)	36 (25.17)
Recto/ano		14 (25)	35 (24.48)
Esófago		12 (21.43)	26 (18.18)
Estómago		11 (19.64)	7 (4.9)
Pared abdominal		2 (3.57)	35 (24.48)
Intestino grueso		1 (1.79)	4 (2.8)

¹HGSJD: Hospital General San Juan de Dios

²HR: Hospital Roosevelt

Fuente: Cuadro 1 y 2 en anexos

Interpretación:

- Se presentó con mayor frecuencia en ambos hospitales, los neonatos del sexo masculino en el HGSJD el 51.92% y 56.06% en el HR, edad gestacional a término en el HGSJD (61.54%) y HR (87.12%) y los pacientes con peso al nacer normal, el 53.85% en el HGSJD y en el HR el 64.39%.
- De los 52 casos que se registraron del hospital General San Juan de Dios, 4 de ellos reportaron más de una anomalía gastrointestinal y de los 132 expedientes clínicos del hospital Roosevelt 11 de ellos presentaron más de una anomalía gastrointestinal. La región del tracto gastrointestinal más afectado por anomalías fue la del intestino delgado con un 28.57% en el HGSJD y 25.17% en el HR, seguido por las anomalías ano-rectales en ambos hospitales.

5.2. Características demográficas maternas de los neonatos

Cuadro 2.
Características demográficas de las madres de neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales atendidas en los hospitales General San Juan de Dios y Roosevelt.

	HGSJD ¹	HR ²
Lugar de residencia n (%)		
Región I o Metropolitana	20 (38.46)	35 (26.52)
Región II o Norte	6 (11.54)	10 (7.58)
Región III Nororiental	6 (11.53)	12 (9.10)
Región IV Suroriental	2 (3.84)	10 (7.58)
Región V o Central	3 (5.77)	19 (14.4)
Región VI o Suroccidental	6 (11.54)	20 (15.15)
Región VII o Noroccidental	6 (11.53)	16 (12.12)
Región VIII o Petén	1 (1.92)	7 (5.3)
Lugar de procedencia n (%)		
Región I o Metropolitana	18 (34.62)	32 (24.24)
Región II o Norte	5 (9.62)	10 (7.58)
Región III Nororiental	6 (11.53)	12 (9.10)
Región IV Suroriental	5 (9.61)	7 (5.31)
Región V o Central	3 (5.77)	19 (14.40)
Región VI o Suroccidental	7 (13.47)	20 (15.16)
Región VII o Noroccidental	5 (9.61)	21 (15.92)
Región VIII o Petén	1 (1.92)	7 (5.30)
Escolaridad n (%)		
Ninguna	9 (17.31)	11 (8.33)
Primaria incompleta	6 (11.54)	8 (6.06)
Diversificado completo	4 (7.69)	8 (6.06)
Primaria completa	3 (5.77)	6 (4.55)
Básicos completos	2 (3.85)	2 (1.52)
Básicos incompletos	0 (0)	2 (1.52)
Universitario completo	0 (0)	2 (1.52)
Diversificado incompleto	0 (0)	1 (0.76)
Edad materna n (%)		
De 20 a 35 años	26 (50)	75 (56.82)
Menores de 20 años	17 (32.69)	33 (25)
Mayores de 35 años	7 (13.46)	16 (12.12)

¹HGSJD: Hospital General San Juan de Dios

²HR: Hospital Roosevelt

Fuente: Cuadros 3, 4 y 5 en anexos

Interpretación:

- El departamento de Guatemala fue el de mayor frecuencia, respecto al lugar de residencia de las madres, 38.46% en el HGSJD y 26.52% en el HR.

- En ambos hospitales, el lugar de procedencia de las madres de los neonatos que se registro con mayor frecuencia fue el departamento de Guatemala, siendo en el HGSJD el 34.62% de los casos y el 24.24% en el HR.
- El nivel de escolaridad de las madres en el HGSJD no fue registrado en el 53.85% de los expedientes y el 17.31% no presentó ninguna escolaridad. En el HR no fue registrado este dato en el 69.70% de los expedientes y el 8.33% son analfabetas.
- El rango de edad que se registró con más frecuencia en el HGSJD y en el HR fue de 20 a 35 años, con 50% y 56.82%, respectivamente.

5.3. Antecedentes gineco-obstétricos de las madres

Cuadro 3.

Antecedentes gineco/obstetricos de las madres de los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales, en los hospitales General San Juan de Dios y Roosevelt.

		HGSJD ¹	HR ²
Antecedente de anomalía	n (%)		
No		32 (61.54)	81 (61.36)
Enfermedad Aguda	n (%)		
ITU*		4 (7.69)	19 (14.39)
Trastorno hipertensivo		4 (7.69)	5 (3.78)
Vaginosis		1 (1.92)	5 (3.78)
Diabetes gestacional		0 (0)	2 (1.51)
Enfermedad crónica	n (%)		
Diabetes Mellitus		1 (1.92)	2 (1.52)
Medicamento	n (%)		
Antibiótico		4 (7.69)	14 (10.61)
Visitas de control prenatal	n (%)		
Cinco o más		19 (36.54)	35 (26.52)
Menos de cinco		4 (7.7)	43 (32.58)
Uso de vitaminas prenatales, ácido fólico y hierro	n (%)		
Vitaminas prenatales		6 (11.54)	5 (3.79)
Ácido fólico/hierro		2 (3.85)	0 (0)

* ITU: Infección del tracto urinario

¹HGSJD: Hospital General San Juan de Dios

¹HR: Hospital Roosevelt

**No se registraron datos para etnia, consumo de sustancias tóxicas.

Fuente: Cuadros 6, 7 y 8 en anexos

Interpretación:

- Según los expedientes, las madres refirieron no presentar antecedente de anomalía congénita en embarazos previos, en el 61.54% del HGSJD y 61.36% del HR.
- El medicamento que se usó con mayor frecuencia durante el embarazo, fueron los antibióticos tanto en el HGSJD (7.69%) como en el HR (10.61%).
- De las enfermedades agudas durante el embarazo, se encontró que la infección del tracto urinario es la más frecuente en el HGSJD (7.69%) así como en el HR (14.39%).
- El 65.38% del HGSJD y el 71.97% del HR, de las madres refirieron no padecer de enfermedad crónica, previa al embarazo.
- Respecto a los controles prenatales que tuvieron las madres durante el embarazo, de los expedientes del HGSJD el 36.54% tuvo más de 5 controles prenatales y en el HR 26.52%. Se observó en el HGSJD que el 44.23% de los expedientes no se consignó este dato y 31.82% en el HR.
- El 78.85% de los expedientes del HGSJD y el 90.15% del HR no se registró el uso de suplementos vitamínicos durante el embarazo. Las vitaminas prenatales fueron el suplemento que más utilizaron las madres 11.54% en el HGSJD y 3.79% en el HR

5.4. Proporción de anomalías gastrointestinales congénitas según sexo

5.4.1. Hospital General San Juan de Dios

Cuadro 4.

Proporción de anomalías gastrointestinales congénitas según sexo, de los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales, en el hospital General San Juan de Dios, enero 2011 a diciembre 2012.

Tipo de anomalía	M	%	F	%
Atresia esofágico sin especificar	0	0	4	13.79
Atresia con fístula T-E distal	3	11.11	5	17.24
SUBTOTAL	3	11.11	9	31.03
Estenosis hipertrófica del píloro	11	40.74	0	0
SUBTOTAL	11	40.74	0	0
Atresia/estenosis intestinal	2	7.41	0	0
Atresia duodenal	0	0	3	10.34
Atresia/estenosis yeyuno-ileal	4	14.81	6	20.69
Divertículo de Meckel	0	0	1	3.45
SUBTOTAL	6	22.22	10	34.48
Enfermedad de Hirschprung	0	0	1	3.45
SUBTOTAL	0	0	1	3.45
Ano imperforado sin especificar	3	11.11	3	10.34
Variedad alta	0	0	1	3.45
Variedad baja	0	0	2	6.9
Fístula rectovestibular	0	0	2	6.9
Fístula cutánea	3	11.11	0	0
SUBTOTAL	6	22.22	8	27.59
Gastrosquisis	1	3.7	0	0
Onfalocele	0	0	1	3.45
SUBTOTAL	1	3.7	1	3.45
TOTAL	27	100	29	100

Fuente: boleta de recolección de datos.

Interpretación:

- En el sexo masculino, la proporción de la estenosis hipertrófica del píloro representa el 40.74% seguido de la atresia/estenosis yeyuno-ileal(14.81%).
- La proporción de las anomalías congénitas en el sexo femenino, las atresias/estenosis yeyuno-ileal representan el 20.69% seguido de atresia con fístula T-E distal(17.24%).

5.4.2. Hospital Roosevelt

Cuadro 5.

Proporción de anomalías gastrointestinales congénitas según sexo, de los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales, en el hospital Roosevelt, enero 2011 a diciembre 2012.

Tipo de anomalía	M	%	F	%
Atresia esofágico sin especificar	8	9.76	6	9.84
Atresia con fístula T-E distal	6	7.32	5	8.2
Atresia con fístula T-E proximal	0	0	1	1.64
SUBTOTAL	14	17.07	12	19.67
Estenosis hipertrófica del píloro	5	6.1	2	3.28
SUBTOTAL	5	6.1	2	3.28
Atresia/estenosis intestinal	4	4.88	6	9.84
Atresia duodenal	4	4.88	2	3.28
Atresia/estenosis yeyuno-ileal	9	10.98	11	18.03
SUBTOTAL	17	20.73	19	31.15
Atresia cólica	1	1.22	1	1.64
Íleo meconial	0	0	1	1.64
Enfermedad de Hirschprung	1	1.22	0	0
SUBTOTAL	2	2.44	2	3.28
Ano imperforado sin especificar	11	13.41	5	8.2
Variedad alta	2	2.44	1	1.64
Variedad baja	2	2.44	0	0
Fístula rectovestibular	0	0	3	4.92
Cloaca	0	0	1	1.64
Fístula cutánea	8	9.76	2	3.28
SUBTOTAL	23	28.05	12	19.67
Gastroquisis	15	18.29	11	18.03
Onfalocele	6	7.32	3	4.92
SUBTOTAL	21	25.61	14	22.95
TOTAL	82	100	61	100

Fuente: boleta de recolección de datos.

Interpretación:

- En el sexo masculino, se observa que la proporción de la gastroquisis representa el 18.29% seguido de ano imperforado sin especificar en un 13.41% y la atresia/estenosis yeyuno-ileal con el 10.98% de los casos.
- Respecto a la proporción en el sexo femenino, la atresia/estenosis yeyuno-ileal se encontró en el 18.03% de los casos, al igual que la gastroquisis.

5. 5. Tasa de Letalidad

5.5.1. Hospital General San Juan de Dios

Tasa de letalidad de los neonatos con anomalía congénita gastrointestinal en el hospital General San Juan de Dios, de enero 2011 a diciembre 2012.

$$\text{Tasa de letalidad} = \frac{25 \text{ fallecidos}}{52 \text{ casos}} \times 100 = 0.48 \times 100$$

$$\underline{= 48 \%}$$

Interpretación: la letalidad de los neonatos con anomalía congénita gastrointestinal del hospital General San Juan de Dios, de enero 2011 a diciembre 2012, fue de 48%.

5.5.2. Hospital Roosevelt

Tasa de letalidad de los pacientes con anomalía congénita gastrointestinal en el hospital Roosevelt, de enero 2011 a diciembre 2012.

$$\text{Tasa de letalidad} = \frac{53 \text{ fallecidos}}{132 \text{ casos}} \times 100 = 0.40 \times 100$$

$$\underline{= 40 \%}$$

Interpretación: la letalidad de los neonatos con anomalía congénita gastrointestinal del hospital Roosevelt, de enero 2011 a diciembre 2012, fue de 40%.

6. DISCUSIÓN

Durante la revisión de expedientes clínicos se encontraron pacientes con anomalías gastrointestinales que eran mayores de 28 días de edad por lo cual no fueron incluidos en el estudio.

6.1. Características demográficas, clínicas y región afectada de los neonatos

De acuerdo al sexo de los neonatos que presentaron anomalías congénitas gastrointestinales en el hospital General San Juan de Dios (HGSJD) y hospital Roosevelt (HR) predominó el sexo masculino con un 51.92% y 56.06%, respectivamente, lo que concuerda con la hipótesis y los estudios documentados sobre anomalías congénitas en general al igual que en las malformaciones del sistema digestivo. (3, 4, 15, 41, 45, 46, 47)

Respecto a la edad gestacional del neonato con anomalías gastrointestinales se observó que el 25% de los expedientes clínicos del HGSJD y 3.03% del HR no registraron este dato. En ambos hospitales estudiados los neonatos a término se presentaron con mayor frecuencia (HGSJD, 61.54% y HR, 87.12%) esto coincide con el estudio realizado por Calderón (1990) y De Paz (1994) en Guatemala, así como también con otros estudios de México y Perú. (10, 31, 39, 41, 44) Dato que no concuerda con la hipótesis planteada con base al estudio realizado en la Unidad Médica de Alta Especialidad del Hospital de Ginecología y Pediatría, Guanajuato, México en donde encontraron que las malformaciones congénitas se presentaron con mayor frecuencia en pacientes pretérmino. (12)

En la distribución según peso al nacer de los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales, se encontró con mayor frecuencia un peso normal al nacer el 53.85% en el HGSJD y 64.39% en el HR. Esto contradice lo planteado en la hipótesis con base a Pachajoa y otros autores, quienes encontraron que entre los pacientes con anomalías gastrointestinales congénitas la mayoría tienen bajo peso al nacer. (1, 12, 20, 31)

Las anomalías localizadas en la región del intestino delgado son las más frecuentes tanto en el hospital General San Juan de Dios (28.57%) como en el hospital Roosevelt (25.17%). Le siguen las anomalías anorectales para el HGSJD (25%), mientras que para el HR lo comparten las anomalías anorectales (24.48%) y los defectos de la pared abdominal (24.48%), seguidos por las anomalías esofágicas para ambos hospitales con 21.43% en el HGSJD y 18.18% en el HR. Estos resultados no concuerdan con la hipótesis de trabajo propuesta, así como tampoco con lo planteado en estudios previos realizados en Guatemala por Calderón (1990) y Luna (1982) quienes indican que en el país son más frecuentes las malformaciones anorectales, seguidas por las atresias esofágicas. (39, 43)

6.2. Características demográficas de las madres de los neonatos

En el HGSJD el lugar de residencia y procedencia de las madres de los neonatos que se registró con mayor frecuencia fue el departamento de Guatemala, con un 38.46% y 34.62%, respectivamente; en el Hospital Roosevelt también fue el departamento de Guatemala, con 26.52% y 24.24%, respectivamente; esto ratifica lo encontrado por Acevedo, et al (2004) y González (2011). (15, 34) Se observa que en HGSJD le siguen los departamentos de Baja Verapaz y Sololá de acuerdo a la frecuencia, mientras que en el HR, es el departamento Chimaltenango, seguido por Escuintla, esto podría diferir por los lugares de referencia de cada hospital y además se puede explicar que la mayoría de pacientes proceden del departamento de Guatemala y tienen mayor facilidad de acceso a estos hospitales.

El 46.15% de expedientes clínicos del HGSJD y 30.30% del HR tenían registrado el nivel de escolaridad de las madres de los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales. De estos expedientes el 17.31% en el HGSJD y el 8.33% en el HR carecen de escolaridad y el 11.54% en el HGSJDD y el 8.33% en el HR no concluyó la educación primaria. El bajo nivel de escolaridad materna aumenta el riesgo de malformaciones congénitas, muerte materna y atención del parto no hospitalario según estudios realizados previamente. (7, 13, 37)

El grupo de edad comprendido entre 20 a 35 años presentó la mayor frecuencia con el 50% en el HGSJD y el 56.82% en el HR. Esto contradice la información encontrada en estudios analíticos previos, los cuales indican que en los extremos de la edad fértil son más frecuentes estas patologías. Esto implica que en estos hospitales no es necesario presentar el factor de riesgo de edad materna extrema para que se presente una anomalía congénita pero es necesario hacer estudios con grupos más grandes para poder concluir al respecto. (3, 9, 44, 47)

La etnia de las madres de los neonatos con anomalías gastrointestinales en HGSJD, como en el HR no fue registrada en ninguno de los expedientes clínicos que se revisaron. Se expone en la bibliografía revisada que la etnia es una característica importante, ya que según el informe nacional de desarrollo humano indica que para la población indígena la tasa de mortalidad neonatal es de 26 por mil nacidos vivos mientras que la población ladina es de 22 por mil nacidos vivos. (38) Por lo que sería importante que se registrara en los expedientes clínicos la etnia de la madre para así evaluar las disparidades que se pudieran presentar en el país.

6.3. Antecedentes gineco-obstétricos de las madres de los neonatos

El antecedente familiar de anomalías congénitas en embarazos previos, se registró en el 61.54% de los expedientes en el HGSJD y 62.88% en el HR. Siendo el 61% para ambos hospitales estudiado que no presentaron este antecedente como positivo. Múltiples estudios indican que pacientes con este antecedente tienen un riesgo de presentar descendientes con malformación congénita de 9 hasta 11 veces mayor. (9, 11, 20, 46)

Durante el embarazo de los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales, las madres que no presentaron enfermedades agudas fueron 51.92% en el HGSJD y en el HR el 40.90%. Seguido por las infecciones del tracto urinario en ambos hospitales, de acuerdo a la frecuencia. Se conoce según estudios previos que los agentes infecciosos causan enfermedades que pueden producir poco daño a las madres embarazadas, pero son capaces de atravesar la placenta y causar graves malformaciones a embriones y fetos. (32, 51)

El 30.77% de los expedientes clínicos en el HGSJD y el 22.73% en el HR no registraron las enfermedades crónicas. Estudios revelan que las madres que presentan alguna enfermedad crónica tienen riesgo de presentar anomalías congénitas, y este riesgo puede aumentar en algunos casos que requiere tratamiento continuo. (12, 42, 53)

La presencia de hábitos tóxicos no fue documentada en los expedientes clínicos en un 88.46% para el HGSJD y un 88.64% en el HR.

No aparece registro del número de visitas de control prenatal en los expedientes del HGSJD en un 44.23% y en el HR un 31.82%. Los controles prenatales favorecen el diagnóstico temprano de las anomalías congénitas, pudiendo así atender de una forma oportuna a las mujeres con embarazo de riesgo para reducir las muertes neonatales, ya que el 90% de los nacimientos con anomalías congénitas pueden llevar a la muerte. (49)

Se observó que en el HGSJD el 78.85% de los casos y 90.15% en el HR, no se registró el uso de suplementos vitamínicos durante el embarazo. La deficiencia de estos nutrientes pueden predisponer a abortos o malformaciones congénitas. (7, 34)

En ambos hospitales estudiados, no se registró el uso de medicamentos durante el embarazo en el 63% de casos. Varios estudios concluyen que todas las drogas tienen un efecto teratogénico ya sea en dosis altas o cuando se utilizan en dosis terapéuticas por lo que es importante su registro. (40, 51, 52)

6.4. Proporción de las anomalías gastrointestinales según sexo

En el hospital General San Juan de Dios se registró un total de 27 anomalías en los neonatos masculinos y 29 anomalías en el sexo femenino. El 40.74% del sexo masculino padecen de estenosis hipertrófica del píloro. Mientras que en el sexo femenino las atresias/estenosis yeyuno-ileal se presentó en el 20.69%.

En el hospital Roosevelt se registraron 82 anomalías en el sexo masculino de los cuales el 18.29% padecían de gastroquiasis y en los neonatos de sexo femenino, al igual que en el HGSJD son más frecuentes las atresias/estenosis yeyuno-ileal con 18.03%.

Los datos encontrados respecto a la estenosis hipertrófica del píloro concuerda con las bibliografías revisadas, de igual forma la gastroquiasis, siendo el sexo masculino el más afectado. Las atresias/estenosis yeyuno-ileal según la bibliografía estas anomalías afectan de

igual forma a ambos sexos, en nuestro estudio encontramos que es más frecuente esta patología en el sexo femenino.

6.5. Tasa de Letalidad

Según Masgo (2003), la letalidad en los pacientes con anomalías gastrointestinales es 19.8 veces mayor que la de los recién nacidos normales. En este estudio realizado en un período de dos años se encontró que la tasa de letalidad de los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales en el HGSJD fue del 48% y del 40% en el HR, siendo estas el doble de lo encontrado en las bibliografías. (28, 44)

7. CONCLUSIONES

7.1. Características clínicas y demográficas de los neonatos

7.1.1. Entre las características clínicas y demográficas encontradas más frecuentemente en los neonatos con anomalías gastrointestinales del estudio se observan que predominan los recién nacidos del sexo masculino con edad gestacional a término y con peso al nacer normal.

La cuarta parte de los neonatos estudiados en ambos hospitales presentan atresia de intestino delgado.

7.2. Características demográficas y antecedentes gineco - obstétricos de las madres de los neonatos

7.2.1. Más de la cuarta parte de las madres de neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales residen y proceden de la región metropolitana y más de la mitad de las madres están comprendidas en el rango de 20 a 35 años.

Más de la mitad de los expedientes clínicos no registraron el nivel de escolaridad de las madres y en los datos registrados se observa que aproximadamente 1 de cada 10 madres tienen primaria completa y la falta de escolaridad es mayor entre las madres atendidas en el hospital San Juan de Dios.

No se encontraron datos registrados sobre la etnia ni el consumo de sustancias tóxicas de las madres.

7.2.2. Más del 60% de las madres de los neonatos en el hospital General San Juan de Dios y hospital Roosevelt no presentaron antecedente de anomalías congénitas en embarazos previos.

Las infecciones del tracto urinario se presentaron en ambos hospitales en 1 de cada 10 de las madres y de los datos registrados más del 65% de las madres no refirieron enfermedades crónicas.

De cada 10 madres que asistieron al hospital Roosevelt 7 tuvieron más de cinco visitas para control prenatal y en el hospital General San Juan de Dios la mitad de las madres asistieron a más cinco o más controles prenatales.

Un tercio de las madres en ambos hospitales recibieron antibióticos como medicamento durante el embarazo.

7.4. Proporción de las anomalías gastrointestinales según sexo.

7.4.1. En el Hospital General San Juan de Dios 40.74% de los neonatos de sexo masculino presentaron estenosis hipertrófica del píloro. En el Hospital Roosevelt la gastrosquisis se presentó en el 18.29% de los neonatos.

En ambos hospitales la atresia/estenosis yeyuno-ileal fue la anomalía más común entre los neonatos de sexo femenino con una proporción del 20.69% para el Hospital General San Juan de Dios y del 18.03% para el Hospital Roosevelt.

7.5. Tasa de Letalidad

7.5.1. Los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales presentaron una tasa de letalidad del 48% en el Hospital General San Juan de Dios y del 40% en el Hospital Roosevelt.

8. RECOMENDACIONES

8.1. Al Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social

- 8.1.1. Establecer programas de educación y sensibilización en todos los niveles de atención de salud e incluir a las comadronas para la detección temprana y la referencia oportuna de los casos detectados con anomalías congénitas gastrointestinales.
- 8.1.2. Desarrollar una vigilancia epidemiológica eficaz de las anomalías congénitas gastrointestinales.
- 8.1.3. Fomentar la atención prenatal de las mujeres embarazadas y el uso de ultrasonograma como método diagnóstico de anomalías congénitas gastrointestinales.
- 8.1.4. Fortalecer los programas de suplementación con ácido fólico y hierro a nivel nacional para la prevención de anomalías congénitas gastrointestinales.

8.2. A los hospitales General San Juan de Dios y Roosevelt

- 8.2.1. Mejorar el manejo de expedientes clínicos en el departamento de archivo.
- 8.2.2. Considerar la utilización de un instrumento de recolección de datos estandarizado que permita recabar información sobre el paciente con anomalías congénitas.
- 8.2.3. Identificar las causas que provocan mortalidad en los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales para darles el tratamiento adecuado y oportuno, y evitar la alta tasa de letalidad en estos pacientes.

8.3. A los médicos residentes

- 8.3.1. Evaluar de manera integral a todos los neonatos con malformaciones gastrointestinales en búsqueda de otras patologías asociadas.
- 8.3.2. Diagnosticar y documentar adecuadamente las anomalías congénitas gastrointestinales.
- 8.3.3. Registrar la historia clínica completa del paciente con anomalías congénitas gastrointestinales y los antecedentes maternos pues es necesario contar con datos suficientes para identificar los factores asociados a este problema de salud.

8.4. A la facultad de Ciencias Médicas

- 8.4.1. Realizar estudios que incluya a los hospitales departamentales y que tomen en cuenta a los neonatos y a los infantes debido a que el diagnóstico de algunas anomalías es tardío. Esto para contar con datos fidedignos a nivel nacional.

- 8.4.2. Desarrollar estudios analíticos para identificar factores de riesgo asociados con anomalías congénitas gastrointestinales.

9. APORTES

Se convocará una reunión con los departamentos de Pediatría y Cirugía de ambos hospitales para presentar resultados y hacer las recomendaciones de este estudio.

10. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pachajoa H, Ariza Y, Isaza C, Méndez F. Defectos congénitos mayores en un hospital de tercer nivel en Cali, Colombia 2004 - 2008. *Rev Salud Pública* [en línea] 2011 Feb [accesado 24 Mar 2013]; 13(1): 152–62 Disponible en: <http://www.redalyc.org/src/inicio/ArtPdfRed.jsp?iCve=42219906013>
2. Organización Mundial de la Salud. Defectos congénitos. [en línea] Informe de secretaría. Ginebra: OMS; 2010 [accesado 24 Mar 2013] 63.ª Asamblea mundial de la salud. Disponible en: http://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA63/A63_10-sp.pdf
3. Barboza M, Umaña L. Análisis de diez años de registro de malformaciones congénitas en Costa Rica. *Acta Méd Costarric*. [en línea] 2008 Oct-Dic [accesado 26 Mar 2013]; 50(4):221–9 Disponible en: <http://www.scielo.sa.cr/pdf/amc/v50n4/3799.pdf>
4. Colombia. Instituto Nacional de la Salud. Subdirección de vigilancia y control en salud pública. Protocolo de vigilancia y control de anomalías congénitas [en línea] Bogotá: INS; 2009 [accesado 22 Mar 2013] Disponible en: <http://www.ins.gov.co/lineas-de-accion/Subdireccion-Vigilancia/sivigila/ProtocolosSIVIGILA/ANOMALIASCONGENITAS.pdf>
5. Organización Mundial de la Salud. Defectos congénitos. Informe de secretaría. [en línea] Ginebra: OMS; 2009 [accesado 24 Mar 2013] Disponible en: http://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/EB125/B125_7-sp.pdf
6. Aguilera A, Robles L, Trinchet R, Yasmyny R, Pedro A. Malformaciones congénitas digestivas y factores de riesgo maternos y paternos, Holguín 2012-2014. En: Primer congreso virtual de ciencias morfológicas. Primera jornada científica de la cátedra Santiago Ramón y Cajal. [en línea] Holguín, Cuba; morfovirtual2012.sld.cu; 2012. [accesado 22 Mar 2013] Disponible en: <http://www.morfovirtual2012.sld.cu/index.php/morfovirtual/2012/paper/view/377/577>
7. Organización Panamericana de la Salud. Reducción de la mortalidad y morbilidad neonatal en América Latina y el Caribe: Consenso estratégico interinstitucional. [en línea] Washington: OPS; 2007 [accesado 22 Mar 2013] Disponible en: <http://publicaciones.ops.org.ar/publicaciones/piezas%20comunicacionales/cdcofesa/pdf/iaiepiRedMMNALyC.pdf>
8. Bronberg RA, Gutierrez E, Alonso MC, JE D. Mortalidad infantil por malformaciones congénitas y condición socioeconómica : el caso de la Argentina. *Rev Panam Salud Publica*. [en línea] 2012 [accesado 22 Mar 2013];31(6):469–75 Disponible en: <http://www.scielosp.org/pdf/rpsp/v31n6/v31n6a04.pdf>
9. Vélez JE, Herrera LE, Arango F, López G. Malformaciones congénitas: correlación, diagnóstico ecográfico y clínico. *Rev Colomb Obstet Ginecol* [en línea] 2004 [accesado 22 Mar 2013]; 55(3):201–8 Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/rcog/v55n3/v5>

10. Flores G, Pérez T, Pérez M. Malformaciones congénitas diagnosticadas en un hospital general. Revisión de cuatro años. *Acta Pediatr Mex.* [en línea] 2011 Mar-Abr [accesado 20 Mar 2013] 2011;32(2):101–6. Disponible en: [http://www.nietoeditores.com.mx/download/actapediatrica/Marzo-Abril2011/Acta% 202.6%20MALFORMACIONES.pdf](http://www.nietoeditores.com.mx/download/actapediatrica/Marzo-Abril2011/Acta%202.6%20MALFORMACIONES.pdf)
11. Taboada N, Clara L, Martínez S, Díaz O, Quintero K. Comportamiento de algunos factores de riesgo para malformaciones congénitas mayores en el municipio de Ranchuelo. *Rev Cub Obst Ginecol.* [en línea] 2006 May-Ago [accesado 19 Mar 2013]; 32(2) Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0138-600X2006000200009&script=sci_arttext&tlng=pt
12. Gallegos M, Gutiérrez GR, Pérez N, Salazar M. Defectos congénitos mayores y múltiples en neonatos de mujeres atendidas en un hospital de tercer nivel. *Ginecol Obstet Mex* [en línea] 2007 May [accesado 19 Mar 2013]; 75(5): 247–52 Disponible en: <http://www.nietoeditores.com.mx/download/gineco/2007/mayo/Ginecol75-247-52.pdf>
13. Pérez Suárez L. Incidencia de malformaciones congénitas gastrointestinales y factores ambientales asociados en los recién nacidos atendidos en el departamento de cirugía pediátrica del hospital pediátrico “Dr. Agustín Zubillaga”, durante el lapso de julio 2003 a julio 2005. [en línea] [tesis Cirugía Pediátrica]. Venezuela: Universidad Centroccidental “Lisandro Alvarado”, Decanato de Medicina. 2006. [accesado 20 Feb 2013] Disponible en: <http://bibmed.ucla.edu.ve/DB/bmucla/edocs/textocompleto/TWS310DV4P37i2006.pdf>
14. Gramajo A. Morbi-Mortalidad Neonatal: Estudio descriptivo retrospectivo realizado en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales del Hospital de Gineco-Obstetricia del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, del 1 de Enero de 1,999 al 31 de Diciembre del 2,000. [tesis Médico y Cirujano]. Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas; 2001.
15. Acevedo C, Álvarez S, Anzueto E, Centeno N, López R, López C, et al. Prevalencia de anomalías congénitas mayores externas en recién nacidos hospitales nacionales y regionales de Guatemala 2001-2003. [tesis Médico y Cirujano]. Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas; 2004.
16. Guatemala. Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social. Departamento de Seguimiento y Evaluación. Diagnóstico Nacional de Salud. [en línea] Guatemala: MSPAS; 2012. [accesado 22 Feb 2013] Disponible en: http://sitios.usac.edu.gt/ipn_usac/wp-content/uploads/2011/08/Diagnostico-Salud-marzo-2012.pdf
17. Organización Mundial de la Salud. Anomalías congénitas. [en línea] Ginebra:OMS; 2012. [accesado 18 Feb 2013] (Nota descriptiva No.370). Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs370/es/index.html>
18. Ferrero ME, Pérez MT, Álvarez R, Rodríguez L. Comportamiento clínico-epidemiológico de los defectos congénitos en la Ciudad de La Habana. *Rev Cubana Pediatr* [en línea] 2005 Ene-Mar [accesado 19 Mar 2013]; 77(1) [aprox. 10 pantallas] Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S0034-75312005000100002&script=sci_arttext#cargo

19. Camps D, Avila R, Samar M, Ingolingo G, Recuero Y. Etiología y factores de riesgo de malformaciones congénitas: Evaluación sobre conocimientos en residentes de pediatría. CIMEL [en línea] 2003 [accesado 19 Mar 2013]; 8(1): 20–3 Disponible en: http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/cimel/v09_n1/PDF/a05.pdf
20. García H, Salguero G, Moreno J, Arteaga C, Giraldo A. Frecuencia de anomalías congénitas en el Instituto Materno Infanti de Bogotá. Biomédica [en línea] 2003 Jun [accesado 18 Feb 2013]; 23(2): 161–72 Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=84323206>
21. García Y, Fernández R, Rodríguez M. Incidencia de las malformaciones congénitas mayores en el recién nacido. Rev Cubana Pediatr. [en línea] 2006 Oct-Dic [accesado 18 Mar 2013]; 78(4): 7 Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/ped/v78n4/ped03406.pdf>
22. Capecchi GA, Conde A, Rovere LM, Sasia F, Oxilia HG, Capomasi M. Defectos congénitos de la pared abdominal . Patologías mas comunes: Gastrosquisis y Onfalocele. Anuario Fundación Dr. J.R. Villavicencio [en línea] 2008 [accesado 18 Mar 2013]; 16: 45–50 Disponible en: <http://www.villavicencio.org.ar/pdf08/045.pdf>
23. Guatemala. Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social, Centro Nacional de Epidemiología. Memoria de estadísticas vitales y vigilancia epidemiológica. Guatemala: MSPAS, CNE; 2010.
24. Comisión Interinstitucional de Acciones Conjuntas del Sector Académico y del Sector Salud. Prioridades comunes de investigación en salud 2006-2010 [en línea] Guatemala: La Comisión; 2011 [accesado 22 Feb 2013] Disponible en: <http://postgradomedicinausac.com/blog/wpcontent/uploads/2011/05/Prioridades-comunes-de-investigaci%C3%B3n-ensalud.pdf>
25. Rodríguez León F de M. Atención psicológica a adolescentes de 10 a 19 años en consulta externa de pediatría del Hospital General San Juan de Dios, desde una visión integral. [tesis Psicología] Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Escuela de Ciencias Psicológicas; 2006.
26. Lechuga Rios GJ. Ventana pericárdica en el diagnóstico de lesión cardíaca en trauma penetrante de tórax. Estudio descriptivo en 97 pacientes atendidos en la Emergencia de Adultos del Hospital General San Juan de Dios, Guatemala. Revisión 2011. [tesis Médico y Cirujano] Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas; 2012.
27. López Rivera CEL. Recién nacidos con restricción del crecimiento intrauterino. Estudio de casos y controles de factores de riesgo maternos en recién nacidos realizado en la Unidad de Neonatología del Hospital Roosevelt. [tesis Médico y Cirujano] Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas; 2011.
28. Salinas H, Albornoz J, Erazo M, Catalán J, Hübner E, Preisler J, et al. Impacto económico de la prematuridad y las malformaciones congénitas sobre el costo de la atención neonatal. Rev Chil Obstet Ginecol [en línea] 2006 [accesado 18 Mar 2013]; 71(4): 234–8 Disponible en: <http://www.scielo.cl/pdf/rchog/v71n4/art03.pdf>

29. Gonzales EM. Defectos congénitos y enfermedades genéticas frecuentes. En: Texto de la cátedra de pediatría 5ª ed. La Paz: Universidad Mayor de San Andrés /Facultad de Medicina; 2011. p. 363–9.
30. Tayebi N, Yazdani K, Naghshin N. The prevalence of congenital malformations and its correlation with consanguineous marriages. *Oman Med J.* [en línea] 2010 Ene [accesado 19 Mar 2013]; 25(1): 37–40 Disponible en: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=3215379&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>
31. De Paz MA. Malformaciones congénitas como causa de mortalidad neonatal: Estudio retrospectivo de pacientes fallecidos en la unidad de neonatología del Departamento de Pediatría del Hospital General San Juan de Dios, durante el periodo de enero 1990 a enero 1994. [tesis Médico y Cirujano] Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas; 1994.
32. Zarante I, Castillo M, García N, Suárez F, Gutiérrez C, Umaña Á. Análisis clínico epidemiológico de factores asociados a malformaciones congénitas ECLAMC - Hospital Universitario San Ignacio junio-diciembre de 2001. *UNIVMED (Bogotá, Colombia)* [en línea] 2001 [accesado 23 Mar 2013] 43(2): [aprox. 23 pant] Disponible en: <http://med.javeriana.edu.co/publi/vniversitas/serial/v43n2/0031 ANALISIS.PDF>
33. Cordero D, Mazzi E. Malformaciones y deformaciones congenitas en el Hospital del niño. *Rev Soc Bol Ped.* [en línea] 1992 [accesado 19 Mar 2013]; 31(3): 74–7 Disponible en: <http://www.ops.org.bo/textocompleto/rnsbp92310304.pdf>
34. González A. Informe anomalías congénitas: Área de salud, departamento de Huehuetenango 2010-2011. [en línea] Huehuetenango: Departamento de Epidemiología; 2011 [accesado 22 Mar 2013] Disponible en: http://armenygonzalez.bligoo.com/media/users/24/1206084/files/347642/ANALISIS_DE_ANOMALIAS_CONGENITAS_2010-2011_HUEHUETENANGO.pdf
35. Morelos JB. El comportamiento de la mortalidad infantil en las áreas metropolitanas de las ciudades de México, Guadalajara y Monterrey, 1990. *Papeles de Población.* (México). [en línea] 2001 Ene-Mar [accesado 18 Mar 2013]; 27(7): 169–205 Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=11202707>
36. Fondo de Naciones Unidas para la Infancia. Varios países están logrando rápidos progresos en la supervivencia infantil - informe de UNICEF [en línea] Nueva York: UNICEF; 2012 [accesado 23 Mar 2013] Disponible en: http://www.unicef.org/spanish/media/media_65823.html
37. Guatemala. Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social. V Encuesta Nacional de Salud Materno Infantil 2008 - 2009. [en línea] Guatemala: MSPAS, INE, UVG, USAID, ASDI, CDC, UNICEF, UNFPA, OPS; 2009 [accesado 27 Mar 2013] Disponible en: http://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/EB125/B125_7-sp.pdf

38. Guatemala. Programa de las Naciones Unidas para el Desarrollo. Informe Nacional de Desarrollo Humano 2005. Diversidad étnico- cultural y desarrollo humano: La ciudadanía en un estado plural. 2ª ed. Guatemala: PNUD; 2006.
39. Calderon Ayala ZM. Malformaciones congénitas tratadas quirúrgicamente en neonatos con urgencias. [tesis Médico y Cirujano] Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas; 1990.
40. Dyce E, Chikuy M, Ortiz, C, Dyce, L. Registro y análisis de algunas variables epidemiológicas relacionadas con las malformaciones congénitas mayores. Rev Cubana Med Gen Integr. [en línea] 1999 Jul-Ago [accesado 18 Mar 2013]; 15(4): 430–5 Disponible en: http://www.bvs.sld.cu/revistas/mgi/vol15_4_99/mgi15499.pdf
41. Ortiz M del R, Flores G, Cardiel LE, Luna C. Frecuencia de malformaciones congénitas en el área de neonatología del Hospital General de México. Rev Mex Pediatr. [en línea] 2003 May-Jun [accesado 18 Mar 2013]; 70(3): 128–31 Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/pediat/sp-2003/sp033e.pdf>
42. Trombotto G. Estudio Epidemiológico de las malformaciones congénitas [en línea] [tesis de Neonatología] Argentina: Universidad Nacional de Córdoba, Facultad de Ciencias Médicas; 2002. [accesado 23 Mar 2013] Disponible en: http://www.clinica.pediatrica.fcm.unc.edu.ar/biblioteca/tesis_neonatologia/main_biblioteca_tesis_neo.htm
43. Luna FO. Malformaciones congénitas del aparato gastrointestinal. [tesis Médico y Cirujano] Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas; 1982.
44. Nazer J, Cifuentes L, Águila A, Ureta P, Bello M, Correa F, et al. Edad materna y malformaciones congénitas: Un registro de 35 años. 1970-2005. Rev Méd Chile [en línea] 2007 Nov [accesado 23 Mar 2013]; 135: 1463–9 Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=s0034-98872007001100014&script=sci_arttext&tlng=en
45. Urizar JM. Frecuencia de malformaciones congénitas: Estudio descriptivo realizado en el Hospital Juan José Arévalo Bermejo del Instituto Guatemalteco de Seguro Social, durante el período de junio 1987 a mayo 1995. [tesis Médico y Cirujano] Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas; 1995.
46. Masgo M. Malformaciones Congénitas en recién nacidos vivos: morbimortalidad en el Honadomani San Bartolomé [en línea] [tesis Pediatría]. Perú: Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Facultad de Medicina Humana; 2003 [accesado 26 Mar 2013] Disponible en: http://www.cybertesis.edu.pe/sisbib/2005/romero_sm/pdf/romero_sm.pdf
47. Nazer J, Juárez ME, Hübner ME, Antolini M, Cifuentes L. Malformaciones congénitas del sistema digestivo. Maternidad Hospital Clínico de la Universidad de Chile. Período 1991-2001. Rev Méd Chile [en línea] 2003 Feb [accesado 23 Mar 2013]; 131(2): 190–6 Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872003000200009&lng=es&nrm=iso. ISSN 0034-9887. doi: 10.4067/S0034-98872003000200009.

48. Khoury MJ, Erickson JD, Cordero JF, McCarthy BJ. Congenital malformations and intrauterine growth retardation: a population study. *American Academy of Pediatrics* [en línea] 1988 Jul [accesado 23 Mar 2013]; 82(1): 83–90 Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3380603>
49. Valladares A, Escobar C, Arias G. Prevalencia de anomalías congénitas en comunidades rurales de Guatemala 2002. [tesis Médico y Cirujano]. Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad de Ciencias Médicas; 2003.
50. Organización Panamericana de Salud. Género, salud y desarrollo. [en línea] Guatemala: OPS; 2010 [accesado 20 Mar 2013] Disponible en: http://www1.paho.org/cdmedia/ge_
51. Montenegro A. Malformaciones congenitas. En: Material docente [en línea] Santiago de Chile: Universidad de Chile, 2004 [accesado 23 Mar 2013] p. 70–7. Disponible en: <http://docencia.med.uchile.cl/embriologia/archivos/Web - Clase IX.doc.cp/guatemala.pdf>
52. Institut Clínic de Ginecologia, Obstetrícia i Neonatologia, Hospital Clínic de Barcelona. Guia clínica: Epilepsia y gestación. En: Guías Clínicas Medicina Materno-Fetal [en línea] Barcelona: ICGON [accesado 23 Mar 2013] Disponible en: http://www.medicinafetalbarcelona.org/clinica/images/protocolos/patologia_materna_y_obstetrica/EPILEPSIA_Y_GESTACION.pdf
53. Ramirez R, Nazer J. Recién nacido hijo de madre diabetica. En: Edición Servicio Neonatologia [en línea] Santiago: Hospital Clinico Universidad de Chile; 2001 [accesado 23 Mar 2013] p. 192–8 Disponible en: http://www.redclinica.cl/HospitalClinicoWebNeo/CONTROLS/NEOCHANNELS/Neo_CH6258/Deploy/26.pdf
54. Sutton M, Mills JL, Molloy AM, Troendle JF, Brody LC, Conley M, et al. Maternal vitamin levels in pregnancy affected by congenital malformations other than neural tube defects. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* [en línea] 2012 Jun [accesado 23 Mar 2013]; 91(7): 610–5 Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3372895/>
55. Kornum JB, Nielsen RB, Pedersen L, Mortensen PB, Nørgaard M. Use of selective serotonin-reuptake inhibitors during early pregnancy and risk of congenital malformations: updated analysis. *Clinical Epidemiology(Dinamarca)* [en línea] 2010 Mar [accesado 23 Mar 2013]; 2:29–36 Disponible en: <http://www.pubmedcentral.nih.gov/articlerender.fcgi?artid=2943182&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>
56. Armadá MI, Alonso T. Malformaciones digestivas en el recién nacido. En: *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría*. Madrid: Asociación Española de Pediatría-AEP-; 2002. p. 191–5.
57. Ashcraft K, Murphy JP, Sharp RJ, Sigalet DL, Snyder CL. *Cirugía Pediátrica*. 3ed. Mexico: McGraw-Hill Interamericana; 2002.

58. Guisado J, Ramírez M, Molina F. Defectos abdominales y del tubo digestivo. XV Curso de actualización en obstetricia y ginecología [en línea] Granada: Hospital Universitario Virgen de las Nieves; 2011 [accesado 20 Mar 2013] Disponible en: http://www.hvn.es/servicios_asistenciales/ginecologia_y_obstetricia/ficheros/curso2011_mm_f_08_defectos_abdominales_y_tubo_digestivo.pdf
59. Noguera-Valverde RA. Estenosis hipertrófica del píloro. Rev Cubana Pediatr [en línea] 2009 Jul-Sep [accesado 31 Mar 2013]; 81(3): 1-12 Disponible en: http://www.scielo.org.ar/scielo.php?pid=S0325-00752006000200016&script=sci_pdf
60. Rogers I. The true cause of pyloric stenosis is hyperacidity . Acta Paediatr [en línea] 2006 Feb [accesado 31 Mar 2013]; 95(2): 132–6 Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16449017>
61. Alarcón JP, Rodríguez-Martínez E, Martínez-Baracheta M S-GL. Divertículo de Meckel ocupado por cálculo biliar: causa infrecuente de dolor abdominal. Rev Casos Clínicos de Cirugía General [en línea] 2010 May-Ago [accesado 11 Feb 2013]; 3(2): 7–9 Disponible en: http://www.aecirujanos.es/revista_cirugia_casos_clinicos/revista_casos_clinicos_cirugia_general_N6.pdf
62. Toselli L, Lobos P. Descripción del caso presentado en el número anterior : Divertículo de Meckel. Arch Argent Pediatr [en línea] 2009 Jul-Ago [accesado 11 Feb 2013]; 107(4): 374–5 Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/aap/v107n4/v107n4a17.pdf>
63. Alvarez RM, Juan S, Magaña GR, Vallejo PV, Ulloa P, David P, et al. Divertículo de Meckel. Salud en Tabasco [en línea] 2004 Aug [accesado 11 Feb 2013]; 61(1): 60–7 Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?pid=S1665-11462004000100008&script=sci_arttext
64. Piñero A, Martínez E, Canteras M, Castellanos G, Rodríguez JM, Parrilla P. Complicaciones , diagnóstico y tratamiento del divertículo de Meckel. Cir Esp [en línea] 2001 Dic [accesado 11 Feb 2013]; 70(6): 286–90 Disponible en: <http://www.elsevier.es/en/node/2014558>
65. Paz AM, Gonzalo A, Gloria RC. Enfermedad de Hirschsprung. Rev Ped Elec [en línea] 2008 Abr [accesado 11 Feb 2013]; 5(1):1-9 Disponible en: http://revistapediatria.cl/vol5num1/pdf/6_ENFERMEDAD DE HIRSCHPRUNG.pdf
66. Kessmann J. Hirschsprung's disease: diagnosis and management. Am Fam Physician [en línea] 2006 Oct [accesado 11 Feb 2013]; 74(8): 1319–22 Disponible en: <http://www.aafp.org/afp/2006/1015/p1319.pdf>
67. Castañeda F, Galindo F, Gutiérrez V. Características clínicas y epidemiológicas de los niños con enfermedad de Hirschsprung. Arch Inv Mat Inf. [en línea] 2011 [accesado 25 Mar 2013]; 3(3): 105–10 Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/imi/imi-2011/imi113a.pdf>

68. Suita S, Taguchi T, Ieiri S, Nakatsuji T. Hirschsprung's disease in Japan: analysis of 3852 patients based on a nationwide survey in 30 years. *Jour Pediatr Surg.* [en línea] 2005 Jan [accesado 11 Feb 2013]; 40(1): 197–202 Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15868585>
69. Csendes P. Radiografía de abdomen simple. En: Carvajal C, Csendes A, editores. *Semiología quirúrgica.* Santiago: Editorial Mediterráneo; 2000. p. 226–32.
70. De Lorijn F, Kremer LCM, Reitsma JB, Benninga MA. Diagnostic tests in Hirschsprung disease: a systematic review. *J Pediatric Gastroenterol Nutr* [en línea] 2006 May [accesado 11 Feb 2013]; 42(5): 496–505 Disponible en: http://journals.lww.com/jpgn/Fulltext/2006/05000/Diagnostic_Tests_in_Hirschsprung_Disease__A.6.aspx
71. Lewis N, Levitt M, Zallen G, Zafar M, Iacono K, Rossman J, et al. Diagnosing Hirschsprung's disease: increasing the odds of a positive rectal biopsy result. *J Pediatr Surg* [en línea] 2003 Mar [accesado 11 Feb 2013]; 38(3): 412–6 Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12632358>
72. López J, Castro D, Venegas C. New embryological hypothesis, genetics and epidemiology of gastroschisis. *Bol Med Hosp Infant Mex* [en línea] 2011 [accesado 15 Feb 2013]; 68(3): 224–31 Disponible en: http://www.nietoeditores.com.mx/download/bol_med_HIM/Mayo-Junio2011/Revista_ENG/bol_3.2_Embryological.pdf
73. Romay Bello AB, Soler Ruiz P, Asenjo de la Fuente E, Costales Badillo C, Montalvo Montes J. Defectos de cierre de la pared abdominal: gastrosquisis. *Prog Obstet Ginecol* [en línea] 2011 Dec [accesado 15 Feb 2013]; 54(12): 612–7 Disponible en: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0304501311003086>
74. Ledbetter D. Gastrosquisis y onfalocele. *Surg Clin N Am* [en línea] 2006 Mar [accesado 15 Feb 2013]; 86(2): 249–60 Disponible en: <http://www.elsevier.es/es/revistas/clinicas-quirurgicas-norteamerica-504/gastrosquisis-onfalocele-13121994-seccion-2006>
75. *Diccionario manual de la lengua española.* Barcelona: Vox. © 2007.
76. Argentina. Dirección de Estadística e Información en Salud. *Definiciones y conceptos en estadísticas vitales.* [en línea] Argentina: DEIS; 2008 [accesado 20 Mar 2013] Disponible en: <http://www.deis.gov.ar/definiciones.htm>
77. Linguee GmbH. *Intestino grueso.* [en línea] 2011 [accesado 29 Mar 2013] Disponible en: <http://www.linguee.es/espanol-ingles/traduccion/intestino+recto.html>

78. Moya Meoño LM. Estadística de servicio y recursos de salud. Análisis e interpretación de datos numérico: Razones y proporciones. En: Introducción a la estadística de la salud. [en línea] San José: Editorial de la Universidad de Costa Rica; 2005 [accesado 1 Abr 2013] p 92 Disponible en: <http://books.google.com.gt/books?id=OQSBjW2hzjEC&pg=PA92&dq=condici%C3%B3n+de+egreso+hospitalario&hl=es&sa=X&ei=QqhZUc6qMejB0gG61YGgCA&ved=0CC8Q6AEwAA#v=onepage&q=condici%C3%B3n%20de%20egreso%20hospitalario&f=false>
79. Venezuela. Oficina Central de Estadística e Informática . Conceptos y definiciones de población y vivienda. [en línea] Venezuela: OCEI; 1990 [accesado 29 Mar 2013] Disponible en: http://iies.faces.ula.ve/censo90/Conceptos_definiciones_de_poblaci%C3%B3n_vivienda.html
80. ALEGSA. Definición de edad. [en línea] Santa Fe, Argentina: www.alegsa.com.ar ; 2010 [accesado 29 Mar 2013] Disponible en: <http://www.alegsa.com.ar/Definicion/de/edad.php>
81. Martínez Ortega R. Incidencia de anomalías congénitas en el hospital regional universitario de colima. [en línea] [tesis de Pediatría] México: Universidad de Colima, Facultad de Medicina; 2009 [accesado 1 Abr 2013] Disponible en: http://digeset.uco.mx/tesis_posgrado/Pdf/MARTINEZ_ORTEGA_ROSALINDA.pdf
82. Organización Mundial de la Salud. Centro latinoamericano de perinatología y desarrollo humano. Salud perinatal. [en línea] Ginebra: OMS; 2001 [accesado 29 Mar 2013] Disponible en: http://www.clap.ops-oms.org/web_2005/nBOLETINES%20Y%20NOVEDADES/BOLETIN%2010.pdf
83. St. Luke's Episcopal Health System. Vitamin combination, prenatal formula. [en línea] Estados Unidos: Thomson Micromedex; 2013 [accesado 1 Abr 2013] Disponible en: <http://stlukesemergency.adam.com/content.aspx?productId=51&pid=51&gid=4888>
84. España. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Boletín Oficial del Estado No 306, Ley 25/1990, art. 8. Definiciones. [en línea] España: Jefatura del Estado; 1990 [accesado 1 Abr 2013] Disponible en: <http://www.msc.es/profesionales/farmacia/legislacion/leyes/indice/titulo02cap1.htm>
85. González Menéndez R. Como liberarse de los hábitos tóxicos. En: Guía para conocer y vencer los hábitos provocados por el café, el tabaco y el alcohol. Rev Cubana Med Gen Integr [en línea] 1995 Jun [accesado 1 Abr 2013] ; 11(3): 253-284 Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21251995000300007&lng=es.
86. Gil FA, Rodríguez MN, Rondón MA. Recolección, captura y procesamiento de datos e investigación. En: Ruiz A, Morillo LE. Epidemiología clínica. Investigación clínica aplicada. México: Editorial Médica Panamericana; 2004 . p. 465-85.



10. ANEXOS



ANOMALÍAS CONGÉNITAS GASTROINTESTINALES

Estudio descriptivo retrospectivo a realizarse en el área de neonatología de los Hospital General San Juan de Dios, y Hospital Roosevelt con los y las pacientes atendidos durante los años 2011 a 2012.

Instrucciones: conteste las preguntas de acuerdo a la información del expediente clínico.

No. Boleta
No. Historia Clínica:

RECIEN NACIDO

1. Sexo:

- Femenino
- Masculino

2. Edad gestacional: _____

- Pretérmino
- Término
- Postérmino

3. Peso al nacer:

- Extremadamente bajo peso
- Muy bajo peso
- Bajo peso
- Normal

5. Tipo de Anomalia Gastrointestinal:

- Esófago, cuál: _____
- Estomago, cuál: _____
- Intestino delgado, cuál: _____
- Intestino grueso, cuál: _____
- Recto/ano, cuál: _____
- Defecto de la pared abdominal, cuál: _____

6. Estado a su egreso

- Vivo
- Muerto

MATERNOS

1. Lugar de residencia: _____

2. Lugar de procedencia: _____

3. Escolaridad:

- Ninguna
- Primaria incompleta
- Primera completa
- Básico incompleto
- Básico completo
- Diversificado incompleto
- Diversificado completo
- Universitario incompleto
- Universitario completo

4. Etnia:

- Indígena
- Ladina/mestizo
- Garífuna
- Xinca
- Otras

5. Edad materna:

- Menor de 20 años
- De 20 a 35 años
- Mayores de 35 años

6. Antecedente de hijo con anomalía congénita:

- No
- Sí,Cuál anomalía _____

7. Enfermedades agudas durante el embarazo:

- Ninguna
- Vaginosis
- Infección de tracto urinario
- Infección respiratoria
- Amenaza de aborto
- Hemorragia vaginal
- Diabetes gestacional
- Trastorno hipertensivo
- Otro _____

8. Enfermedades crónicas:

- Ninguna
- Diabetes Mellitus
- Hipertensión Arterial
- Epilepsia
- Otro _____

9. Tiene algún hábito tóxico:

- Ninguno
- Tabaco
- Alcohol
- Drogas

10. Control Prenatal:

- Ninguno
- No. Visitas _____

11. Ingesta de vitaminas, prenatales y ácido fólico:

- Ninguna
- Vitaminas prenatales
- Acido fólico

12. Utilizó algún medicamento durante el embarazo:

- Ninguno
- Analgésicos
- Anticonvulsivantes
- Antihipertensivos
- Tranquilizantes
- Otro

Cuadro 1.

Distribución de los neonatos según características clínicas y demográficas, en los hospitales General San Juan de Dios y Roosevelt, enero 2011 a diciembre 2012.

	HGSJD ¹		HR ²	
	F	%	f	%
Sexo				
Masculino	27	51.92	74	56.06
Femenino	25	48.08	58	43.94
Total	52	100	132	100
Edad gestacional				
Término	32	61.54	115	87.12
Pretérmino	6	11.54	13	9.85
Postérmino	1	1.92	0	0
No hay dato	13	25	4	3.03
Total	52	100	132	100
Peso al nacer				
Normal	28	53.85	85	64.39
Bajo peso	16	30.77	44	33.33
Muy bajo peso	1	1.92	3	2.27
Extremadamente bajo peso	0	0	0	0
No hay dato	7	13.46	0	0
Total	52	100	132	100

¹HGSJD: Hospital General San Juan de Dios

²HR: Hospital Roosevelt

Fuente: boleta de recolección de datos.

Cuadro 2.

Distribución de las anomalías congénitas gastrointestinales según región afectada, en los hospitales General San Juan de Dios y Roosevelt, enero 2011 a diciembre del 2012.

	HGSJD ¹		HR ²	
	f	%	f	%
Región afectada				
Intestino delgado	16	28.57	36	25.17
Recto/ano	14	25	35	24.48
Esófago	12	21.43	26	18.18
Estómago	11	19.64	7	4.90
Pared abdominal	2	3.57	35	24.48
Intestino grueso	1	1.79	4	2.80
Total	56	100	143	100

HGSJD¹: Hospital General San Juan de Dios

HR²: Hospital Roosevelt

Fuente: boleta de recolección de datos.

Cuadro 3.

Distribución según el departamento de residencia de las madres de los neonatos con anomalías gastrointestinales en los hospitales General San Juan de Dios y Roosevelt, enero 2011 a diciembre 2012.

HGSJD ¹			HR ²		
	F	%		f	%
Departamento			Departamento		
Guatemala(I)	20	38.46	Guatemala(I)	35	26.52
Baja Verapaz(II)	4	7.69	Chimaltenango(V)	14	10.61
Sololá(VII)	4	7.69	Escuintla(VI)	11	8.33
El Progreso(III)	3	5.77	Alta Verapaz(II)	8	6.06
Alta Verapaz(II)	2	3.85	Petén(VIII)	7	5.30
Chimaltenango(V)	2	3.85	Quiché(VII)	7	5.30
Escuintla(VI)	2	3.85	Izabal(III)	5	3.79
Suchitepéquez(VI)	2	3.85	Sacatepéquez (V)	5	3.79
Chiquimula(III)	1	1.92	San Marcos(VI)	5	3.79
Izabal(III)	1	1.92	Santa Rosa(IV)	5	3.79
Jalapa(IV)	1	1.92	Chiquimula(III)	4	3.03
Jutiapa(IV)	1	1.92	Suchitepéquez(VI)	4	3.03
Petén(VIII)	1	1.92	Jalapa(IV)	3	2.27
Quetzaltenango(VII)	1	1.92	Quetzaltenango(VII)	3	2.27
Quiché(VII)	1	1.92	Sololá(VII)	3	2.27
Retalhuleu(VI)	1	1.92	Baja Verapaz(II)	2	1.52
Sacatepéquez(V)	1	1.92	Huehuetenango(VII)	2	1.52
San Marcos(VI)	1	1.92	Jutiapa(IV)	2	1.52
Zacapa(III)	1	1.92	Zacapa(III)	2	1.52
Huehuetenango(VII)	0	0	El Progreso (III)	1	0.76
Santa Rosa(IV)	0	0	Totonicapán(VII)	1	0.76
Totonicapán(VII)	0	0	Retalhuleu(VI)	0	0
Otros	0	0	Otros	1	0.76
No hay dato	2	3.85	No hay dato	2	1.52
Total	52	100	Total	132	100

¹HGSJD: Hospital General San Juan de Dios

²HR: Hospital Roosevelt

Fuente: boleta de recolección de datos.

Cuadro 4.

Distribución según el departamento de procedencia de las madres de los neonatos con anomalías gastrointestinales en los hospitales General San Juan de Dios y Roosevelt, enero 2011 a diciembre 2012.

HGSJD ¹			HR ²		
	F	%		f	%
Departamento			Departamento		
Guatemala(I)	18	34.62	Guatemala(I)	32	24.24
Sololá(VII)	4	7.69	Chimaltenango(V)	14	10.61
Baja Verapaz(II)	3	5.77	Escuintla(VI)	10	7.58
El Progreso(III)	3	5.77	Alta Verapaz(II)	8	6.06
Jutiapa(IV)	3	5.77	Quiché(VII)	8	6.06
Alta Verapaz(II)	2	3.85	Petén(VIII)	7	5.30
Chimaltenango(V)	2	3.85	Huehuetenango(VII)	6	4.55
Escuintla(VI)	2	3.85	Izabal(III)	5	3.79
San Marcos(VI)	2	3.85	Sacatepéquez(V)	5	3.79
Suchitepéquez(VI)	2	3.85	San Marcos(VI)	5	3.79
Chiquimula(III)	1	1.92	Suchitepéquez(VI)	5	3.79
Izabal(III)	1	1.92	Chiquimula(III)	4	3.03
Jalapa(IV)	1	1.92	Santa Rosa(IV)	4	3.03
Petén(VIII)	1	1.92	Sololá(VII)	4	3.03
Quiché(VII)	1	1.92	Baja Verapaz(II)	2	1.52
Retalhuleu(VI)	1	1.92	Jutiapa(IV)	2	1.52
Sacatepéquez(V)	1	1.92	Quetzaltenango(VII)	2	1.52
Santa Rosa(IV)	1	1.92	Zacapa(III)	2	1.52
Zacapa(III)	1	1.92	El Progreso(III)	1	0.76
Huehuetenango(VII)	0	0	Jalapa(IV)	1	0.76
Quetzaltenango(VII)	0	0	Totonicapán(VII)	1	0.76
Totonicapán(VII)	0	0	Retalhuleu(VI)	0	0
Otros	0	0	Otros	3	2.27
No hay dato	2	3.85	No hay dato	1	0.76
Total	52	100	Total	132	100

¹HGSJD: Hospital General San Juan de Dios

²HR: Hospital Roosevelt

Fuente: boleta de recolección de datos

Cuadro 5.

Distribución según nivel de escolaridad y rango de edad, de las madres de los neonatos con anomalías gastrointestinales, en los hospitales General San Juan de Dios y Roosevelt, enero 2011 a diciembre 2012

	HGSJD ¹		HR ²	
	f	%	f	%
Escolaridad				
Ninguna	9	17.31	11	8.33
Primaria incompleta	6	11.54	8	6.06
Diversificado completo	4	7.69	8	6.06
Primaria completa	3	5.77	6	4.55
Básicos completos	2	3.85	2	1.52
Básicos incompletos	0	0	2	1.52
Universitario completo	0	0	2	1.52
Diversificado incompleto	0	0	1	0.76
Universitario incompleto	0	0	0	0
No hay dato	28	53.85	92	69.70
Total	52	100	132	100
Edad materna				
De 20 a 35 años	26	50	75	56.82
Menores de 20 años	17	32.69	33	25
Mayores de 35 años	7	13.46	16	12.12
No hay dato	2	3.85	8	6.06
Total	52	100	132	100

¹HGSJD: Hospital General San Juan de Dios

²HR: Hospital Roosevelt

Fuente: boleta de recolección de datos

Cuadro 6.

Distribución según, enfermedades agudas y crónicas durante el embarazo, de las madres de los neonatos con anomalías congénitas gastrointestinales, en los hospitales General San Juan de Dios y Roosevelt, enero 2011 a diciembre 2012

	HGSJD ¹		HR ²	
	f	%	f	%
Enfermedad Aguda				
Ninguna	27	51.92	54	40.90
ITU(*)	4	7.69	19	14.39
Trastorno hipertensivo	4	7.69	5	3.78
Vaginosis	1	1.92	5	3.78
Diabetes gestacional	0	0	2	1.51
Amenaza de aborto	0	0	0	0
Hemorragias vaginales	0	0	0	0
Infecciones respiratorias	0	0	0	0
Otras	8	15.38	24	18.18
No hay dato	8	15.38	33	25
Total	52	100	132	100
Enfermedad crónica				
Ninguna	34	65.38	95	71.97
Diabetes Mellitus	1	1.92	2	1.52
Epilepsia	0	0	2	1.52
Hipertensión arterial	0	0	1	0.76
Otras	1	1.92	2	1.52
No hay dato	16	30.77	30	22.73
Total	52	100	132	100

¹HGSJD: Hospital General San Juan de Dios

²HR: Hospital Roosevelt

(*) ITU: Infección del tracto urinario

Fuente: boleta de recolección de datos.

Cuadro 7.
Distribución de casos según antecedente de anomalía congénita en embarazos previos y uso de medicamentos durante el embarazo en los hospitales General San Juan de Dios y Roosevelt, enero 2011 a diciembre 2012.

	HGSJD ¹		HR ²	
	f	%	f	%
Antecedente de anomalía				
No	32	61.54	81	61.36
Sí	0	0	2	1.52
No hay dato	20	38.46	49	37.12
Total	52	100	132	100
Medicamento				
Ninguno	14	26.92	30	22.73
Antibiótico	4	7.69	14	10.61
Analgésicos	0	0	0	0
Anticonvulsivantes	0	0	0	0
Antihipertensivos	0	0	0	0
Tranquilizantes	0	0	0	0
Otro	1	1.92	3	2.27
No hay dato	33	63.46	83	62.88
Total	52	100	132	100

¹HGSJD: Hospital General San Juan de Dios

²HR: Hospital Roosevelt

Fuente: boleta de recolección de datos

Cuadro 8.

Distribución según el número de visitas a control prenatal y uso de vitaminas prenatales, ácido fólico y hierro por parte de las madres durante el embarazo de los neonatos en los hospitales General San Juan de Dios y Roosevelt, enero 2011 a diciembre 2012.

	HGSJD ¹		HR ²	
	f	%	F	%
Número de visitas				
Cinco o más	19	36.54	35	26.52
Cuatro	2	3.85	18	13.64
Tres	2	3.85	12	9.09
Dos	0	0	10	7.58
Uno	0	0	3	2.27
Ninguno	6	11.54	12	9.09
No hay dato	23	44.23	42	31.82
Total	52	100	132	100
Uso de vitaminas prenatales, ácido fólico y hierro				
Vitaminas prenatales	6	11.54	5	3.79
Ácido fólico/hierro	2	3.85	0	0
Ambos	0	0	2	1.52
No utilizó	3	5.77	6	4.55
No hay dato	41	78.85	119	90.15
Total	52	100	132	100

¹HGSJD: Hospital General San Juan de Dios

²HR: Hospital Roosevelt

Fuente: boleta de recolección de datos