

Defectos congénitos en menores de un año

Congenital defects in minors of one year of life

Dr. José Angel Chávez Viamontes ^I; Dra. Judith Quiñones Hernández ^I; Dr. Raynier Paulino Basulto ^{II}; Dr. Oscar Bernárdez Hernández ^{III}

I Universidad de Ciencias Médicas. Camagüey, Cuba.

II Hospital Pediátrico Provincial Eduardo Agramonte Piña. Camagüey, Cuba.

III Hospital Docente Clínico Quirúrgico. Nuevitas, Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Fundamento: la ausencia de datos epidemiológicos sobre los defectos congénitos en Gambia motivó a estudiar los rasgos clínicos de los defectos congénitos y factores asociados.

Objetivo: identificar rasgos epidemiológicos y factores asociados a defectos congénitos mayores, en el Hospital Docente Royal Victoria de Banjul, de enero a junio de 2008.

Método: se realizó un estudio analítico retrospectivo de casos y controles. Constituyeron el universo mil sesenta y siete menores de un año. La muestra fue de sesenta y dos pacientes, infantes con defectos congénitos mayores y sesenta y dos controles, infantes sanos, del mismo sexo y nacidos el mismo mes que los casos. Los coeficientes de regresión de las variables independientes se tuvieron en cuenta como la influencia de éstas en la presencia de anomalías congénitas, se consideraron significativos los de probabilidad menor que 0,05.

Resultados: la incidencia estimada de defectos congénitos fue de 1:17, con proporción de 1,06 masculino por uno femenino. La etnia Wolof representó el 38, 71 % de los malformados. El aparato cardiovascular y el sistema nervioso central fueron los más afectados constituyendo el 25 % y el 16, 6 % respectivamente. La

hipertermia y anemia en el embarazo presentaron significación estadística como factores asociados a la aparición de defectos congénitos mayores.

Conclusiones: aunque se halló una elevada incidencia de defectos congénitos, su ocurrencia no fue aberrante o inesperada. La anemia y la hipertermia en las madres se asociaron estadísticamente con la presencia de defectos congénitos, pero se necesita de estudios más abarcadores para un adecuado enfoque de riesgo y establecer relaciones de causalidad.

DeCs: lactante; anomalías congénitas

ABSTRACT

Background: the absence of epidemic data about the congenital defects in Gambia motivated to study the clinical features of the congenital defects and associated factors.

Objective: to identify epidemic features and associated factors to greater congenital defects, in the Educational Hospital Royal Victoria of Banjul, from January to June 2008.

Method: an analytic retrospective study of cases and controls was performed. The universe was constituted by one-thousand sixty seven minors of one year of life. The sample remain conformed by sixty-two patients, infants with greater congenital defects and sixty two controls, healthy infants, of the same sex and born the same month that the cases. The regression coefficients of the independent variables were taken into account as the influence of these in the presence of congenital anomalies, it were considered significant those of smaller probability than 0.05.

Results: the estimate incidence of congenital defects was of 1:17, with masculine proportion of 1, 06 for one feminine. The Wolof ethnic group represented 38, 71 % of the malformed patients. The cardiovascular apparatus and the central nervous system were the most affected ones constituting 25 % and 16, 6 % respectively. The hyperthermia and anemia in pregnancy presented statistical significance as associated factors to the appearance of greater congenital defects.

Conclusions: although a high incidence of congenital defects was found, its occurrence was not aberrant or unexpected. The anemia and the hyperthermia in mothers were statistically associated with the presence of congenital defects, but it is needed of most covered studies for an appropriate focus of risk and to establish relationships of causation.

DeCs: congenital abnormalities

INTRODUCCIÓN

Se estima que en el mundo nacen anualmente alrededor de ocho millones de niños con un defecto congénito mayor. ¹ Por defectos de nacimiento, 3.3 millones de menores de cinco años fallecen anualmente y la mayoría de estas muertes ocurren en países en desarrollo. ² La efectividad de los programas de atención y prevención de defectos del nacimiento es limitada en África Occidental, en específico en Gambia, donde la mortalidad en menores de un año se presenta por encima de 70 cada mil nacidos vivos. ³ En esa zona geográfica, las muertes debidas directamente a defectos congénitos (DC) o a su acción como factores de morbilidad han sido largamente desconocidas.

El problema científico de esta investigación lo constituyó la ausencia de datos epidemiológicos concernientes a defectos congénitos en Gambia para resolver este problema. Se planteó identificar rasgos epidemiológicos y factores asociados a defectos congénitos en menores de un año, en el Hospital Docente Royal Victoria de Banjul durante el primer semestre del 2008. Además se propuso identificar la frecuencia de defectos congénitos mayores según sexo, grupo étnico y aparatos o sistemas afectados, así como, evaluar la fuerza de asociación estadística entre los factores estudiados y la aparición de ese tipo de daño a la salud.

MÉTODO

Se realizó un estudio analítico, retrospectivo, de casos y controles, pareado 1:1. El universo lo formaron los 1 067 menores de un año de cualquier sexo, atendidos por urgencias, consultas externas o ingresados en la Unidad Pediátrica del Hospital Docente Royal Victoria de Banjul, del primero de enero al 30 de junio del 2008.

La muestra fue de 62 pacientes, para los que se tomó como criterio de inclusión la presencia de uno o más defectos congénitos mayores. Los 62 controles fueron pacientes atendidos en el mismo hospital en el período estudiado que no presentaron ningún defecto congénito mayor y con el mismo sexo y mes de nacido que los ya mencionados.

Como criterios de exclusión se tuvo en cuenta, en primer lugar, la ausencia de la madre, pues otro familiar o tutor imposibilitaría la información veraz y acertada

acerca de la historia del embarazo y, al mismo tiempo, el desacuerdo de ésta a ser parte del estudio luego de brindársele información verbal detallada.

Se aplicó a las madres que formaron parte del estudio de casos y controles, un cuaderno de recogida de datos donde se exploraron las siguientes variables:

Dependiente: presencia de uno o más Defectos Congénitos Mayores. ⁴

Independientes: grupo étnico, defectos congénitos previos en la descendencia, consanguinidad de los padres, edad materna (< 18 o >35 años), antecedentes de abortos espontáneos, gemelaridad, metrorragia, hipertermia, anemia, HTA, diabetes, oligoamnios, polihidramnios, VIH/SIDA e ingestión de medicamentos.

La frecuencia de los defectos congénitos se calculó según incidencia estimada. Mediante el procesador estadístico SPSS, se realizó la regresión logística para evaluar la influencia de las variables independientes en la ocurrencia de defectos congénitos. Los coeficientes de regresión obtenidos para las variables independientes se tuvieron en cuenta como la influencia de la variable sobre el defecto congénito (odds ratio, OR). Se realizó la prueba de hipótesis para cada coeficiente de regresión, considerándose significativos los que presentaron una probabilidad menor que 0.05. Se construyeron intervalos de confianza del 95 %.

RESULTADOS

Entre los 62 pacientes se detectaron 72 defectos congénitos, ocho tuvieron defectos múltiples, hubo seis con dos defectos y en dos coexistieron tres defectos. El 87, 5 % presentó un solo defecto congénito. La incidencia estimada fue de un malformado por cada 17 pacientes atendidos (1:17).

Se encontró una razón de 1.06 masculinos por cada malformado femenino, en dos pacientes el sexo no se pudo definir por presentar genitales ambiguos. Los grupos étnicos Wolof y Mandinga fueron los más representados de las siete etnias estudiadas. Tabla 1

Tabla 1. Caracterización de los casos según sexo y grupo étnico

Grupo étnico	Sexo femenino		Sexo masculino		Sexo indef.		Total	%
	Nº	%	Nº	%	Nº	%		
	Wolof	9	31,03	14	45,16	1		
Mandinga	10	34,48	7	22,58	-	-	17	27,42
Fula	4	13,79	4	12,90	1	50	9	14,52
Serahuli	4	13,79	1	3,23	-	-	5	8,06
Jolla	1	3,45	3	9,68	-	-	4	6,45
Manyado	-	-	2	6,45	-	-	2	3,23
Serere	1	3,45	-	-	-	-	1	1,61
Total	29	100	31	100	2	100	62	100

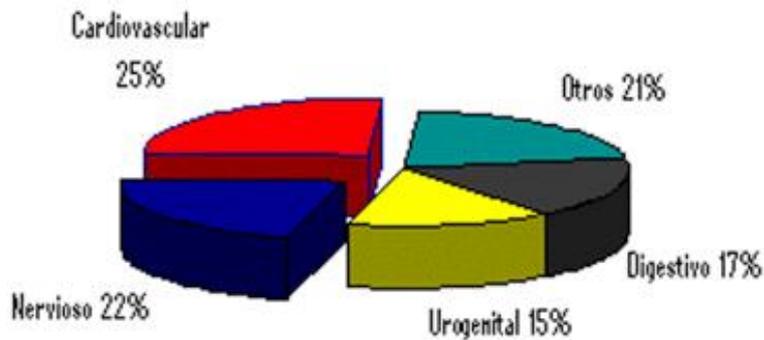
Las cardiopatías constituyeron una cuarta parte del total de malformaciones. En segundo lugar aparecieron las anomalías del sistema nervioso central, siendo los defectos de cierre a cualquier nivel el 16, 7 % del total de DC, les siguieron en frecuencia las atresias intestinales (11, 1 %) y las hipospadias (9, 8 %). Tabla 2

Tabla 2. Frecuencia de defectos congénitos según formas clínicas

Formas clínicas	Frecuencia	%	Incidencia
Cardiopatías congénitas	18	25,0	1:59
Atresias intestinales*	8	11,1	1:133
Mielomeningocele**	7	9,8	1:152
Hipospadias***	7	9,8	1:152
Meningoencefalocele**	5	6,9	1:213
Polidactilia	4	5,6	1:266
Hidrocefalia**	4	5,6	1:256
Labio y paladar hendidos	4	5,6	1:256
Síndrome de Down	3	4,2	1:355
Onfalocele*	2	2,7	1:533
Genitales ambiguos***	2	2,7	1:533
Gastrosquisis*	2	2,7	1:533
Criptorquidea***	2	2,7	1:533
Otros	4	5,6	1:256
Total	72	100	1:14

El aparato cardiovascular (25 %), el sistema nervioso (22 %), el aparato digestivo y urogenital fueron, en ese orden, los más afectados. Gráfico 1

Gráfico 1. Defectos Congénitos según aparatos y sistemas afectados



Fuente: Tabla 2

Estadísticamente, las madres que presentaron hipertermia en el embarazo fueron 11.76 veces más propensas a tener un hijo malformado, asimismo, las que presentaron anemia en algún momento de la gestación, presentaron una predisposición 8.59 veces mayor para la presencia de anomalías en su descendencia. El riesgo relativo obtenido para el resto de las variables independientes, tales como: defectos congénitos previos en la descendencia, consanguinidad de los padres, edad materna (< 18 o >35 años), antecedentes de abortos espontáneos, gemelaridad, metrorragia, HTA, diabetes, oligoamnios, polihidramnios, VIH/SIDA e ingestión de medicamentos, no fue estimable por no encontrarse significación estadística en los test de hipótesis correspondientes. Tabla 3

Tabla 3. Asociación estadística entre los factores estudiados y la aparición de defectos congénitos mayores

Variables independientes	Significación estadística (P)	Riesgo relativo (Odds ratio)
Hipertermia	0.012	11.76
Anemia	0.018	8.59
Ingestión de medicamentos	0.076	3.40
Edad materna (<18 ó >35 años)	0.142	3.94
Polihidramnios	0.221	5.78
Antecedentes de abortos espontáneos	0.225	3.49
Gemelaridad	0.278	0.47
Oligoamnios	0.836	3.34
DC en la descendencia previa	0.495	0.23
Diabetes	0.650	0.61
Consanguinidad de los padres	0.786	1.31
Metrorragias	0.825	7.31
VIH-SIDA	0.957	0.99

DISCUSIÓN

La incidencia estimada (1:17) fue mayor que en las investigaciones consultadas, las cuales no fueron exactamente similares pues se hicieron con búsqueda activa de DC en recién nacidos o por medio de registros permanentes, las cifras consultadas oscilan desde 1:24 encontrada por Zarante et al⁵ hasta 1:77, referido por Pérez.⁶ Otros estudios consultados aportan cifras menores: 1:27, según Irisarri et al⁷ y las cifras de Alonso et al⁸ y Ferrero et al,⁹ arrojaron IE de 1:55 y 1:60 respectivamente. La alta incidencia corresponde con la ausencia de programas de atención y prevención de defectos congénitos y al muy limitado alcance de los servicios prenatales en Gambia.

La razón de 1.06 pacientes masculinos por cada femenino es consistente con la distribución de sexos en la población, pues según una estimación realizada en el 2005 nacen 1.03 varones por cada hembra en Gambia.¹⁰

La etnia Wolof fue la que más aportó al estudio a pesar de ser la segunda en representatividad en el país, después de la Mandinga, de acuerdo con la fuente anteriormente citada. Este hecho puede deberse a que el predominio demográfico de una u otra etnia varía de acuerdo a la zona rural o urbana de donde procede, y

en Banjul, la capital, hay una población flotante que equivale a casi dos tercios de la población total del país.

Otro factor sociocultural a considerar es que las personas que desconocen sus raíces, por tradición se identifican como pertenecientes a la etnia Wolof, y por ese nombre también se designa el idioma local más hablado en la región de África Oriental.

El aparato cardiovascular y el sistema nervioso mantienen los primeros lugares en cuanto a frecuencia de DC. Esto coincide con el Reporte Global emitido por la Asociación March of Dimes en el año 2006.¹ Algunos autores refieren una frecuencia global de seis a ocho casos de cardiopatías por cada 1000 nacimientos.^{11, 12} En el único estudio encontrado sobre defectos congénitos en el continente africano, realizado en el año 1995 en un hospital de Pretoria, Sudáfrica, se midió la incidencia de defectos congénitos al nacer, en esa referencia los defectos de tubo neural tuvieron el lugar predominante.¹³

En el caso del aparato urogenital, el por ciento de pacientes lo situó por encima del aparato digestivo, pero dada la variabilidad de incidencias de los defectos congénitos, estas cifras no constituyen evidencia de que la frecuencia de defectos urogenitales tenga un comportamiento alarmante.

En el análisis de los coeficientes de regresión de las variables independientes, la hipertermia y la anemia durante el embarazo mostraron significación estadística en la aparición de defectos congénitos. Aunque la hipertermia y la anemia constituyen síntomas del paludismo, y Gambia es un país del África Subsahariana con una alta incidencia de malaria, no se puede afirmar que esa haya sido la causa de aparición de estos síntomas. El bajo nivel escolar y las peculiaridades culturales de las madres en ese país imposibilitó recoger un dato fidedigno en cuanto a entidad nosológica que produjo la hipertermia, por lo que se tuvo que utilizar como variable el síntoma sin definirse la causa que lo provocara.

La malaria no está reportada como causa de defectos congénitos estructurales, aunque sí se han reportado casos de malaria congénita, algunos estudios la asocian a alta incidencia de bajo peso al nacer y de partos pretérminos.¹⁴

Tampoco los fármacos antimaláricos han sido recogidos como teratógenos.¹⁵ En un estudio publicado en el 2007, se analizó la seguridad del artemisin durante la gestación y en 14 investigaciones pesquisadas no se encontró ninguna evidencia de que su consumo durante el embarazo incrementara el riesgo de DC.¹⁶

El papel de la hipertermia como teratógeno es conocido,¹⁷ aunque aún se discute si la capacidad de daño proviene del agente etiológico o de las altas temperaturas en etapas críticas del desarrollo embrionario cuando la hipertermia es debida a causas infecciosas.¹⁸

En el caso de la anemia, el dato que se obtuvo de las entrevistas no está respaldado por otra evidencia que el testimonio de la madre. La ausencia de atención prenatal de rigor y de registros médicos confiables, no permiten una aproximación fidedigna a este factor más allá del vínculo encontrado desde el punto de vista estadístico. La asociación estadística entre estas variables y la aparición de DC, si bien no es concluyente, constituye el primer marcador identificado en Gambia para el desarrollo de futuras investigaciones en este campo que la confirme o refute. El resto de las variables, aunque no significativas estadísticamente, no deben dejar de ser estudiadas pues su falta de asociación en esta investigación no las omite como factores potenciales de daño prenatal.

CONCLUSIONES

La incidencia de defectos congénitos tuvo predominio en el sexo masculino y en las razas Wolof y Mandinga. El aparato cardiovascular y el sistema nervioso predominaron en frecuencia de afectación por anomalías, según formas clínicas y según aparatos o sistemas afectados no se evidenciaron comportamientos aberrantes o inesperados. La hipertermia y la anemia durante el embarazo fueron los factores estadísticamente asociados a la presencia de defectos congénitos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Christianson AL, Howson CP, Modell B. March of Dimes Global Report on Birth Defects: the hidden toll of dying and disabled children. March of Dimes Birth Defects Foundation, White Plains, New York, USA. 2006. [en línea]. [Fecha de acceso 25 de mayo del 2008]. URL disponible en: <http://www.marchofdimes.com>
2. Taucher SC. Servicios para la atención y la prevención de defectos congénitos. Síntesis de una reunión de la Organización Mundial de la Salud y la Fundación March of Dimes. Rev Méd Chile 2007; 135: 806-813.
3. Infant Mortality Rate Rank Chart. Index Mundi 2007. [en línea]. [Fecha de acceso 12 de Abril del 2008]. URL disponible en: <http://www.indexmundi.com/g/r.aspx?c=ga=29>
4. Schofield D, Cotran R. Diseases of Infant and Childhood. En: Robbins Pathologic Basis of Disease. 6th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 1999. p. 459-491.
5. Zarante I, Castillo MC, García N, Suárez F, Gutiérrez CA, Umaña A. Análisis clínico epidemiológico de factores asociados a malformaciones congénitas ECLAMC -

Hospital Universitario San Ignacio junio-diciembre de 2001. [en línea]. 2001 [Fecha de acceso 22 de Julio del 2004]. URL disponible en <http://med.javeriana.edu.co/publi/vniversitas/v43n2/0031%20ANALISIS.PDF>

6. Pérez ELM. Malformaciones Congénitas. Incidencia y factores de riesgo en el Hospital Provincial de Ciego de Avila, 1989-1992. [Trabajo para optar por el título de especialista de primer grado en Embriología Clínica]. Instituto Superior de Ciencias Médicas Carlos J. Fínlay, Camagüey. 1993.

7. Irisarri N, Sesma E, Yanguas JI, Puras A, Romero C, Ramos-Arroyo MA. Estudio poblacional de la patología de origen prenatal en Navarra. *Anales* 1991; 20(2):10.

8. Alonso LF, Cendán MI, Ferrero OME, Roca OJ, Soler SD, Bertot MT, et al. Comportamiento de los defectos congénitos aislados más frecuentes en Cuba. *Rev Cubana Pediatr* 2000; 72 (2): 87-93.

9. Ferrero OME, Pérez MMT, Carbonell SMC, Ferreiro A, Alfaro I, Barrios M, et. al. Quince años de vigilancia epidemiológica en Cuba. Registro Cubano de Malformaciones Congénitas. [en línea]. 2000 [Fecha de acceso 1 de Julio del 2004]. URL disponible en: <http://www.sld.cu/cencomed/pediatría/posters/neonatologia>

10. The world factbook. [en línea]. [Fecha de acceso: 30 de mayo del 2008]. URL disponible en: <http://www.cia.gov/cia/publications/factbook/geos/ga.html>

11. Hoffman JI. Incidence of congenital heart disease: 1 postnatal incidence. *Pediatr Cardiol* 1995; 16: 103-113.

12. Buendía A, Calderón J, Patiño E, Zabal C, Erdmenger J, et al. Secuencia de estudio en el niño con cardiopatía congénita. *Pac Pediatría I. Academia Mexicana de Pediatría*. México. Intersistemas editorial 2004; 507-605.

13. Delport SD, Christianson AL, Van_Den Berg HJ, Wolmarans L, Gericke S. Congenital anomalies in black South African liveborn neonates at an Urban Academic Hospital. *South African Medical Journal* 1995; 81(1):11-15.

14. Sullivan AD. Malaria Infection during Pregnancy- Intrauterine Growth Retardation and Preterm Delivery. *Journal Infectious Diseases* 1999; 179:1580-1583.

15. Antimalarials. En: *British National Formulary*. Royal Pharmaceutical Society of Great Britain. 2006. p. 304-312.

16. Dellicour S, Hall S, Chandramohan D, Greenwood B. The safety of artemisinins during pregnancy- A pressing question. *Malaria Journal* 2007; 6:15.

17. Schmitt B. Fever phobia. *Am J Dis Child* 1980; 134:170-181.

18. Rosenberg H, Fletcher J. An update on the malignant hyperthermia. *Ann Acad Med Singapore* 1994; 23:84-87.

Recibido: 3 de marzo de 2009

Aprobado: 25 de septiembre de 2009

Dr. José Ángel Chávez Viamontes. Especialista de I Grado en Embriología. Master en Atención Integral al Niño. Profesor Asistente. Universidad de Ciencias Médicas. Camagüey, Cuba. *E-mail:* jchavez@iscmc.cmw.sld.cu