Malformaciones congénitas del sistema nervioso central en el Hospital Escuela de Tegucigalpa, Honduras, año 2000-2009.

Congenital Malformations in the Hospital Escuela of Tegucigalpa, Honduras years 2000 - 2009

Juan Méndez* , Ericson Aceituno**, Nereida Aceituno**

RESUMEN

Las malformaciones congénitas abarcan una amplia variedad de alteraciones del desarrollo fetal siendo la herencia multifactorial la responsable de la mayoría de las malformaciones, estas afectan de 2 al 3% de los recién nacidos al momento del parto. **Objetivos:** Establecer la frecuencia de malformaciones congénitas en el Hospital Escuela. **Material y Método: S**e realizó un estudio descriptivo retrospectivo, mediante revisión de historias clínicas de recién nacidos. Se examinaron las historias clínicas de 6,567 recién nacidos con malformaciones congénitas generales, durante el periodo comprendido entre el año 2000 al 2008; fueron seleccionadas 53 historias clínicas con malformación del sistema nervioso central diagnosticada en el período prenatal neonatal o durante reingreso hospitalario. **Resultados:** la malformación congénita frecuente en este estudio fue la hidrocefalia en 38% y la malformación congénita asociada que se presentó fue la espina bífida. El lugar de procedencia de la población estudiada con malformaciones congénitas fue de Francisco Morazán con 35%, y 12% de Intibucá. La escolaridad de los padres tenía 11.3% secundaria completa y 1.9% primaria incompleta, las madres 26.4% primaria completa y 9.4% secundaria completa. El 55% eran del sexo femenino y 43% del sexo masculino. Las madres de recién nacidos con malformaciones congénitas 38% recibió control prenatal y se consignó 15% la ingesta de acido fólico durante el embarazo, presentándose en las madres menores de 15 años mayor frecuencia de productos pre-término. Conclusión: La mayor malformación congénita encontrada fue hidrocefalia con 37.8% y la asociada a la espina bífida. La mayor frecuencia de malformación congénita se encontró en el rango edad de las madres entre 20-24 años, siendo el sexo femenino el afectado.

Palabras claves: malformaciónes congénitas del sistema nervioso, hidrocefalia, disrafía espinal.

ABSTRACT

Congenital malformations constitute an ample variety of alterations of the fetal development. The multifactorial inheritance is resposible in the majority of cases, that affect 2-3% of newly born. Objectives; To establish the frequency of congenital malformations in the Hospital Escuela, Tegucigalpa, Honduras. Methods; a descriptive and retrospective study was done in 6.567 newly borns

* Profesor Titular, Dpto. de Ciencias Morfológicas, FCM-UNAH
** Estudiantes de II año de la Asignatura de Neuroanatomía, FCM-UNAH

with congenital malformations during the years 2000-2008 and the sample was reduced to 53 cases with malformations of the central nervous system. Results; hydrocephaly was the most frequent malformation found representing 38% of cases with Spina bifida as the most frequent associated anomaly. The Francisco Morazán province had 35% of cases and Intibucá 12%. Low scholarity was a common finding. There was prevalence of the female gender in our study. 38% had prenatal care and 15% of them had folic acid intake during pregnancy. Preterm product were found mostly in mother below 15 years of age. Conclusion; the most common malformation was Hydrocephaly (37.8%) with Spina bifida as an associated problema. The highest frequency of malfomations was found inmothers between 20-24 years of age and baby girls were the most affected.

Key Words: nervious sistem malformations, Hydrocephaly, Spinal dysraphism

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas constituyen actualmente un problema de salud que precisa de la profundización en el conocimiento de su patogénesis, pues no solo implica aspectos relativos a la salud de la población, profesión médica y el medio familiar, sino también a afectaciones de índole económica, política y social.

Se define anomalía congénita como toda anomalía del desarrollo morfológico, estructural y funcional del sistema nervioso como resultado de una embriogénesis defectuosa. La OMS define malformación congénita a toda anomalía del desarrollo morfológico, estructural, funcional o molecular, presente al nacer aunque se manifieste después del nacimiento como resultado de una embriogénesis defectuosa del sistema nervioso central (1,2). Los tipos de anomalías se han clasificado como: malformaciones, displasia, alteraciones, deformaciones. Definiéndose *malformaciones* como el defecto morfológico de un órgano, parte de él, o región de mayor tamaño del cuerpo (3).

Las malformaciones congénitas abarcan una amplia variedad de patologías del desarrollo fetal, su prevalencia puede llegar hasta 7-10% durante el primer año de vida y contribuyen de manera importante en las discapacidades del desarrollo. Son responsables de aproximadamente 20% y 40% de las muertes ocurridas en el primer año. Existen variaciones de los resultados entre países sobre la prevalencia y el factor hereditario, siendo la herencia multifactorial responsable de la mayoría de las malformaciones, las cuales afectan 2-3% de los recién nacidos al momento del parto, aunque al final del primer año de vida se detectan hasta en 7%. Se sabe que estas enfermedades son de origen multifactorial, y que se desarrollan durante los primeros meses de gestación (2).

La incidencia mundial de defectos congénitos oscila entre 25 y 62/1.000 al nacimiento, y al menos 53/1.000 individuos tienen una enfermedad con vínculo genético que se manifiesta antes de los 25 años (4). Dependiendo del entrenamiento del observador la resolución del equipo y el tipo de defecto entre 50 - 85% de las anomalías congénitas pueden ser detectadas mediante ultrasonidos en la etapa pre-natal (5,6).

Las malformaciones congénitas del sistema nervioso central (SNC) en 90% de los casos son debidas a defectos de cierre del tubo neural que puede abarcar una pequeña zona o la totalidad del mismo. Como causa posible en la génesis de estas anomalías se encuentran factores genéticos, infecciosos, uso de drogas por parte de la madre embarazada, etc., no obstante, en la mayoría de los casos el factor causal es desconocido.

Los tipos de defecto del tubo neural más comunes son: anencefalia, espina bífida y encefalocele, que representan 95% de los casos.

Entre las anomalías del tubo neural podemos citar:

La hidrocefalia que corresponde a una acumulación anormal de líquido cefaloraquídeo (LCR) dentro de los ventrículos (7).

Hipotéticamente existen 3 causas:
1) Exceso de secreción de líquido céfaloraquídeo.
2) Obstrucción en alguno de los compartimientos de circulación del líquido céfalo raquídeo.
3) Falla de absorción del sistema venoso (8).

La anencefalia es un defecto del tubo neural que ocurre cuando el extremo encefálico del tubo neural no logra cerrarse, generalmente entre el 23 y el 26 día del embarazo, dando como resultado la ausencia de una parte importante del cerebro, el cráneo y del cuero cabelludo.

El encefalocele se caracteriza por herniación o protrusión de parte del encéfalo y de las meninges a través de un defecto craneal; si solamente protruyen las meninges se denominan meningocele craneal, mientras que si protruye el ventrículo se denomina meningohidroencefalocele.

La espina bífida, es la falta de fusión de los arcos de una o más vértebras, esta anomalía del arco vertebral se debe a la falta de crecimiento normal y de fusión en el plano medio de sus mitades embrionarias. El defecto de los arcos vertebrales está cubierto por piel y por lo general no comprende el tejido nervioso subyacente, el que no sobresale del canal vertebral (7).

La Malformación de Arnold-Chiari *es la anomalía congénita más común del cerebelo, consiste en una herniación a través del agujero occipital hacia el canal vertebral de una proyección en forma de lengua y el desplazamiento inferior del vermis (10).*

La Siringomielia *la podemos definir como una enfermedad crónica y progresiva de la médula espinal, producida por la presencia de cavidades de localización centromedular.*

Desde el punto de vista etiológico, la siringomielia se divide en:
a) Idiopática, congénita o mal formative
b) Secundario, en relación con procesos adquiridos como traumatismos medulares, aracnoiditis y tumores medulares (11).

Diversos estudios evidencian el aumento en la incidencia de defectos de cierre del tubo neural asociados no solo a factores genéticos sino también a factores ambientales como los encontrados en áreas industriales donde se manejan derivados de hidrocarburos; se han continuado estudios para identificar otras causas de malformaciones congénitas en humanos, sin embargo, casi todos los estudios concluyen que 60 a 70% de las malformaciones congénitas, no se conoce una causa definida (9).

El objetivo de este estudio es establecer la frecuencia de malformaciones congénitas en el Hospital Escuela.

METODOLOGÍA

Se realizó un estudio descriptivo retrospectivo, mediante revisión de historias clínicas de recién nacidos. Se examinaron las historias de 6,567 recién nacidos con malformaciones congénitas en general, durante el periodo comprendido entre el año 2,000 al 2,008; de las cuales fueron seleccionadas 53 historias clínicas de recién nacidos con malformación del sistema nervioso central diagnosticada en el período prenatal, neonatal o durante reingreso hospitalario.

Criterios de exclusión. Se excluyeron los expedientes de pacientes con malformaciones congénitas no relacionadas al SNC y las historias clínicas cuyos datos estuvieran incompletos.

La información se analizó mediante el programa estadístico EPI INFO versión 3.3.2.

RESULTADOS

Del total de casos revisados de malformaciones congénitas del SNC 45% presentó hidrocefalia, seguida de hidrocefalia congénita con 40% y de la malformación congénita asociada 44% era mielomeningocele. Ver gráfico Nº1 y 2.

El 55% eran del sexo femenino y 43% del sexo masculino.

Gráfico Nº1
Malformación congénita frecuente

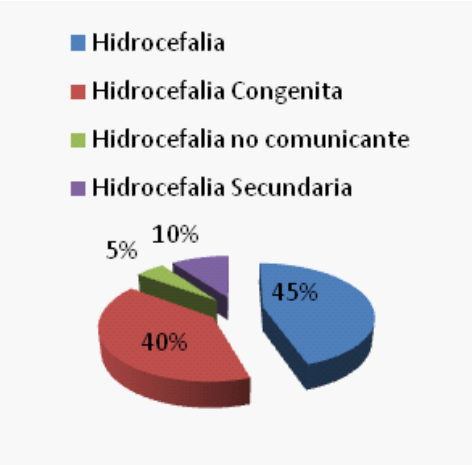


Gráfico Nº2
Malformación congénita asociada

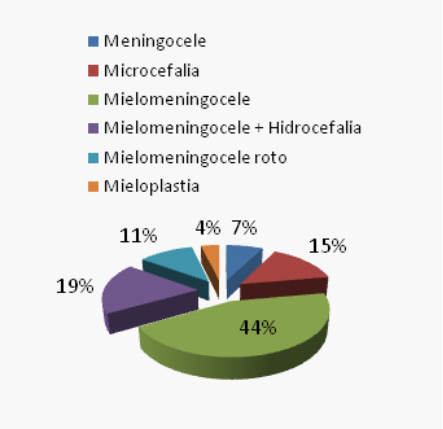


Gráfico Nº3
Malformaciones congénitas en el Hospital Escuela según sexo.

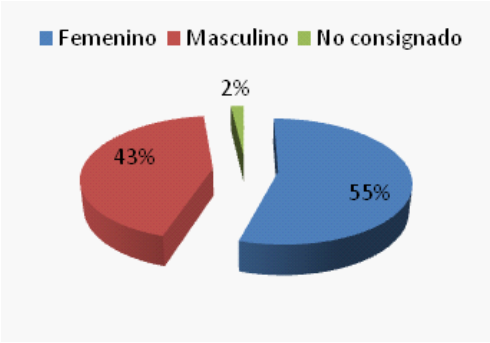
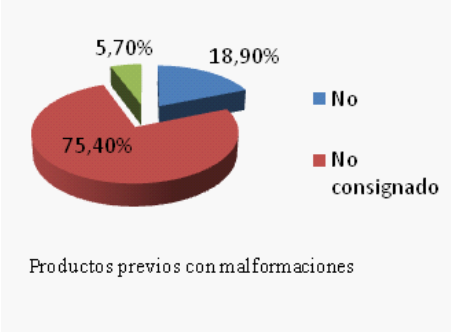


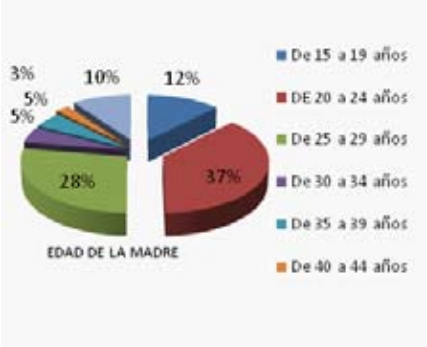
Gráfico Nº4
Antecedentes de productos con malformaciones congénitas.



5.70% de los casos existía el antecedente de productos previos con malformaciones congénitas.

La edad de la madre de los recién nacidos con malformaciones congénitas; la mayoría se encontraba entre 20 a 24 años con 37% y en segundo lugar 28% entre 25 - 29 años. Ver gráfico Nº5.

Gráfico Nº5
Malformaciones congénitas según la edad de la madre



La ocupación más frecuente de las madres fue "ama de casa" con 39.6% y la ocupación del padre fue agricultor con 11.3%.

El 26% de madres de recién nacidos con malformaciones congénitas cursaron la primaria completa y 3% cursó la secundaria completa.

El 38% de las madres recibió control prenatal y la mayoría de expedientes no se consignó la información, 15% tomó acido fólico durante el embarazo.

Gráfico Nº6
Madres que recibieron control prenatal durante el embarazo

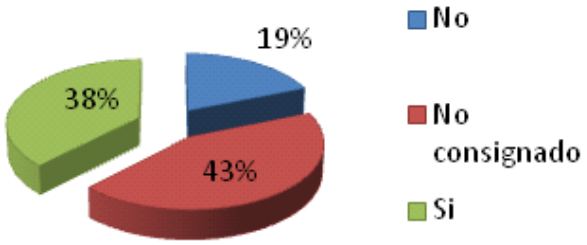
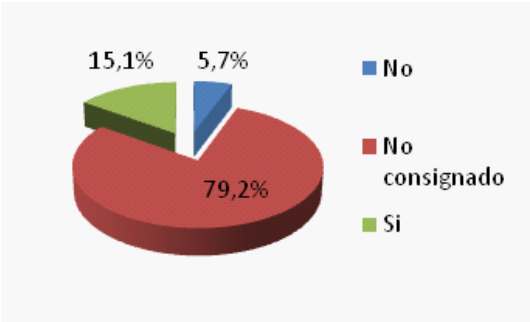


Gráfico Nº7
Ingesta de acido fólico por las madres con neonatos con malformaciones congénitas



El principal antecedente de enfermedad crónica de madres de productos con malformaciones congénitas fue hipertensión arterial. El 37% de los recién nacidos fueron intervenidos quirúrgicamente y el 11% de las madres recibieron consejería genética.

DISCUSIÓN

Se estima que mundialmente, la prevalencia de malformaciones oscila entre 1,5-4% (12).

Este porcentaje puede incrementarse hasta 7% durante el primer año de vida, lo que se debe a que algunas de las malformaciones no son tan evidentes al nacimiento y se diagnostican luego en forma clínica o por otros métodos diagnósticos.

En el país las estadísticas muestran que los defectos del tubo neural no presentan variabilidad acentuada según regiones del país.

Las malformaciones congénitas del sistema nervioso central ocupan el segundo lugar dentro de las malformaciones congénitas, sólo superadas por las malformaciones cardiacas con 29.6% y 20.6% respectivamente.

Una serie de datos de Costa Rica mostraron que las alteraciones del sistema nervioso fue 0.13% (1).

Los defectos del SNC constituyen uno de los grupos más comunes, en este estudio la malformación congénita frecuente es hidrocefalia y la malformación asociada espina bífida. Estudios realizados en el Hospital General de México revelan que 44.7% de los casos correspondieron a hidrocefalia, dato similar en este estudio. En otro estudio, la hidrocefalia ocupó el primer lugar con 47.2%; en los estudios realizados en Cuba la hidrocefalia ocupó también el primer lugar con 41%. En Uruguay sobre malformaciones congénitas sólo se presentó un caso de alteraciones del sistema nervioso central (12).

En estudios realizados sobre malformaciones congénitas en el Hospital Británico de Uruguay la edad de la madre de los neonatos con malformaciones congénitas fue entre 25 a 38 años, en este estudio la edad de la madre se encontraba entre los 20 a

24 años. Esto podría deberse a la alta tasa de natalidad de nuestro país en mujeres menores de 25 años (13). Por lo que al analizar los resultados obtenidos la variable edad de la madre de los neo-natos con malformaciones congénitas no concuerda con las estadísticas internacionales que a mayor edad de la madre mayor probabilidad de malformaciones congénitas. Está bien demostrado, que mujeres mayores de 35 años tienen 4 veces más alto riesgo y en el estudio costarricense el riesgo es 2.4 veces mayor en la edad mencionada (1).

En relación al sexo, en este estudio predominó el sexo femenino, sin embargo se ha documentado que el sexo masculino constituye un factor de riesgo para tener malformaciones congénitas, dos estudios realizados en el hospital general de México, en uno de ellos no hubo diferencia significativa por sexo (2), y en el otro estudio predomino el sexo masculino (15); un estudio sobre defectos del tubo neural en Estado Unidos las mujeres fueron las mas afectadas (14), sin embargo no hay acuerdo pues se ha planteado que los embriones femeninos son más lentos en su desarrollo que los masculinos durante la primera parte de la neurulación, por lo que son más susceptibles, siendo el sexo femenino más propenso a presentar defectos de tubo neural alto, pero también se ha documentado que el sexo masculino constituye un factor de riesgo para tener malformaciones congénitas, en el estudio del Hospital General de México predomino el sexo masculino (15).

En este estudio un 38% de mujeres embarazadas tuvieron control prenatal. En el Hospital Británico de Uruguay todas las mujeres embarazadas tuvieron control pre-natal (12). En el estudio del Hospital General de México el 39.4% tuvo control prenatal coincidiendo con los resultados de este estudio.
Algunos datos generales como el nivel educativo de las madres era primaria completa, en un estudio realizado en Guadalajara la mayoría de las madres presentaron una escolaridad máxima de primaria y en segundo lugar secundaria, coincidiendo con los datos de este estudio (9) existe menor porcentaje de productos con malformaciones congénitas, relacionando que las madres con menor nivel educativo recibieron poco o ningún control prenatal, disminuyendo así la ingesta de acido fólico, sin embargo son pocos los estudios que refieran esta variable, la cual se puede relacionar con el estrato económico. Se considera que la pobreza puede jugar un papel en su etiología (14). Estos datos coinciden con los resultados del Hospital General de México (15).

La mayoría de niños con malformaciones congénitas fueron intervenidos quirúrgicamente.

Agradecimiento

A nuestros compañeros de la cátedra de neuroanatomía, 2º semestre, 2009 y al personal de Estadística del Hospital Escuela por la información brindada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Toirac CA, Salmon A, Musle M, Rosales Fargié Y, Dosouto Infante V. Ecografía de las malformaciones congénitas del sistema nervioso central. MEDISAN. [Internet] 2010; [Consultado el 4 de noviembre de 2009] 14(2):169 Disponible en : http://www.bvs.sld.cu/revistas/san/vol_14_2_10/san06210.pdf
2. Ortiz Almeralla MR, Flores Fragoso G, Cardiel LE, Luna Rojas C. Frecuencia de malformaciones congénitas en el área de neonatología del Hospital General de México. Rev Mex de Pediatr. [Internet] 2003 [Consultado el 4 de junio de 2010] 70(3):128-131 Disponible en: http://www.medigraphic.com/pdfs/pediat/sp-2003/sp033e.pdf
3. Moore L. Keith, Persaud T.V.N. Embriología clínica del desarrollo humano. 7ªed. Madrid: Elsevier; 2006.
4. Bonino A, Gómez P, Cetraro L, Etcheverry G, Pérez W. Malformaciones congénitas: incidencia

y presentación clínica, Arch Pediatr Urug 2006; 77(3): 225-228.

5. Vélez, Jorge Eduardo; Herrera, Luis Edilberto; Arango, Fernando; López, G. Malformaciones congénitas: correlación, diagnóstico ecográfico y clínico . Rev. colomb. obstet. ginecol. 2004; 55(3):201-208,
6. Szot M. Jorge. Mortalidad infantil por malformaciones congénitas: Chile, 1985-2001. Rev. chil. pediatr. 2004 ; 75(4): 347-354.
7. Lustgarten L. Hidrocefalia. Bitácora Médica, [Internet] Julio 12 2006. [Consultado el 4 de junio de 2010] . Disponible en : http://bitacoramedica.com/weblog/2006/07/hidrocefalia/
8. Nazar AN, Nazarh D. Hidrocefalia: patogenia y fisiopatología, revisión de literatura. Rev Med Hondur. 1985; 53:203-212.
9. Farias Serrato F. Defectos de tubo neural en hijos de mujeres expuestas a contaminantes ambientales en la zona metropolitana de Guadalajara 2003-2005. Arch Neurocien (Mex) [Internet] 2006, [Consultado el 3 de noviembre de 2009] 11(6):146-152. Disponible en: http://www.medigraphic.com/pdfs/arcneu/ane-2006/ane063b. pdf
10. Izquierdo Martínez M, Avellaneda Fernández A. Enfermedades Raras: malformación de Arnold Chiari, Enfoque Práctico. [Internet] 2004, [Consultado el 3 de noviembre de 2009] 511-12. Disponible en: http://iier.isciii.es/er/prg/er_bus2.asp?cod_enf=178
11. Miralles A, González F, Isla A, Díez-Tejedor E. Siringomielia,malformaciones de la unión cráneo-cervical y malformaciones raquiespinales. Medicine 1998;7(97):4512-9.
12. Index Mundi.com, Honduras: tasa de natalidad [Sitio Web] 2008, [Consultado el 3 de noviembre de 2009] Disponible en: http://www.indexmundi.com/es/honduras/tasa_de_natalidad.html
13. Slattery ML, Janerich DT. The epidemiology of neural tube defects: a review of dietary intake and related factors as etiologic agents. Am J Epidemiol. 1991 Mar 15;133(6):526-540
14. Islas DLP, Solís HH, Galicia FL, Monzoy VMA Frecuencia de malformaciones congénitas del sistema nervioso central en el recién nacido.Experiencia de cinco años en el Hospital General de México. Rev Med Hosp Gen Mex [Internet] 2005; [Consultado el 3 de noviembre de 2009]68(3):131-135 Disponible en: http://www.medigraphic.com/pdfs/h-gral/hg-2005/hg053b.pdf