

Características de las Malformaciones Congénitas más frecuentes en Costa Rica II

* DR. CARLOS MARIA ARAUZ AGUILAR

* DRA. GLORIA PACHECO DE ARAUZ

** SR. LUIS GUILLERMO LEDEZMA IZAARD

En una comunicación anterior (1), los autores reportaron las malformaciones congénitas que se presentaron en el período comprendido entre enero de 1962 y diciembre de 1971, en el Instituto Materno Infantil Carit, situado en San José, capital de la República de Costa Rica. Durante esos diez años fueron asistidos en ese centro 49.533 partos, de los cuales 485 dieron como resultado niños con anomalías congénitas.

Las malformaciones más corrientes fueron:

I *Malformaciones del Sistema Nervioso Central* y entre ellas en orden de frecuencia y número de casos de mil, encontramos las siguientes: Hidrocefalia 0.98‰, Mongolismo 0.98‰, Anencefalia 0.70‰, otras trisomías 0.30‰, Warkany cita las siguientes incidencias (2): Hidrocefalia 0.30‰ a 4.20‰, Mongolismo 0.50‰ a 3.40‰, Anencefalia 1‰ a 6.70‰.

Aunque el término mongolismo implica un síndrome conocido, se decide incluirlo en el Sistema Nervioso Central, debido a que las manifestaciones neurológicas, por ser las más evidentes, orientan el diagnóstico en estos niños.

II *Malformaciones del Aparato Locomotor*, entre ellas, Labio y Paladar Hendidos 0.98‰, Pie contrahecho 0.74‰. Warkany da las siguientes incidencias: 0.56‰ y 1.5‰ respectivamente.

III *Malformaciones del Aparato Cardiovascular*, entre ellas Cardiopatías congénitas 1.5‰. Las incidencias citadas por Nelson (3) varían entre 0.83‰ de Richards y 3‰ de Mc Mahon.

Las variaciones en la frecuencia dependen de los grupos de niños estudiados y de los países y razas, pero podemos observar que la incidencia en nuestro estudio está entre los límites citados por estos autores.

MATERIALES Y METODOS

Se analizan los expedientes clínicos de las anomalías congénitas más frecuentes encontradas en los 485 partos con productos malformados. Se deter-

* Dpto. de Anatomía de la Facultad de Medicina de la Universidad de Costa Rica.

** Estudiante de la Facultad de Medicina de la Universidad de Costa Rica.

mina: distribución geográfica, algunos factores propios del niño y factores maternos del embarazo y el parto. Se estudian las asociaciones de las anomalías en el mismo aparato o sistema y las de aparatos o sistemas entre sí. Los parámetros de estudio son iguales a los del trabajo anterior (1).

RESULTADOS

La distribución de las anomalías congénitas por provincias (4) en la República de Costa Rica, puede observarse en el cuadro número uno.

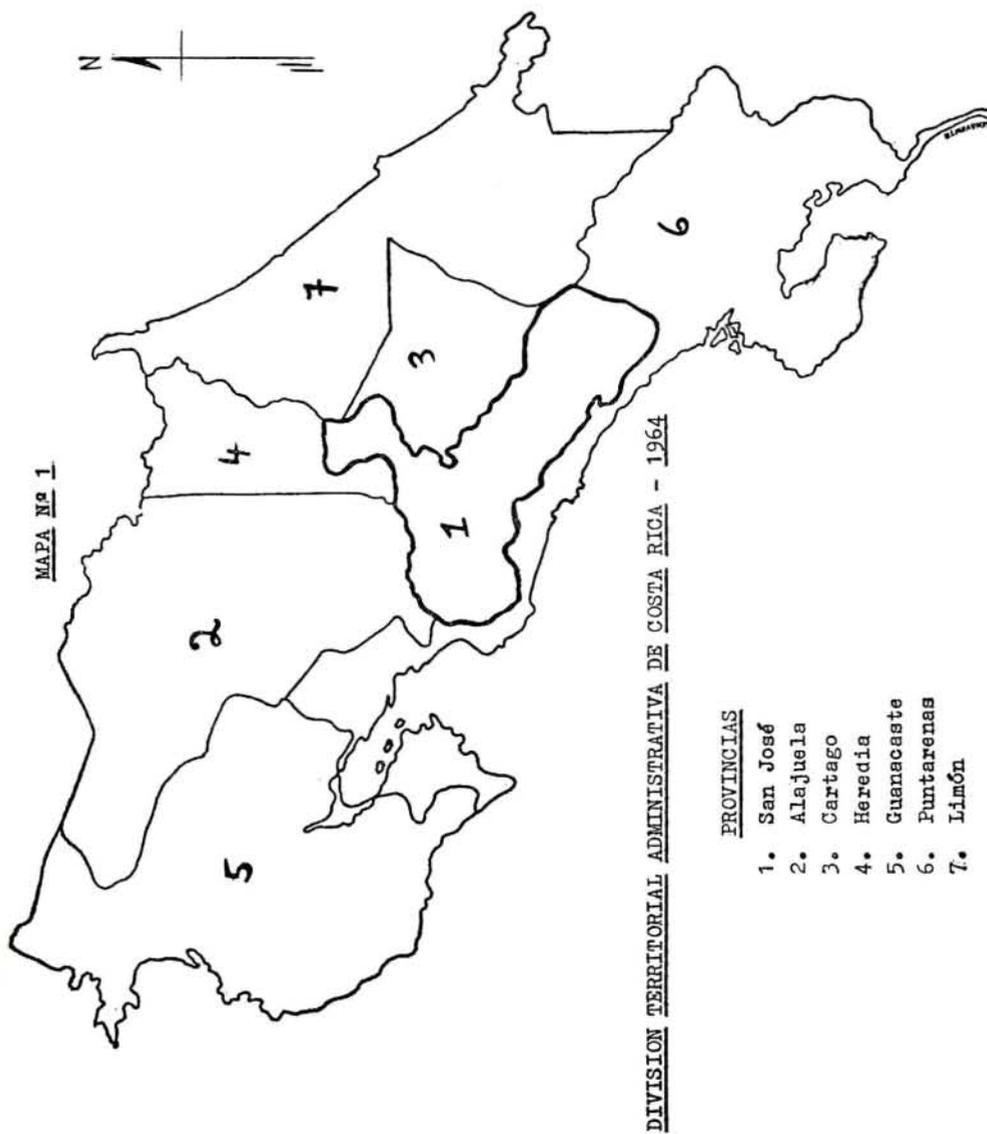
Se hace notar que el mayor número de casos correspondió a la Provincia de San José, lugar donde se encuentra el hospital objeto de estudio y la provincia de mayor población en este país (mapa N° 1).

Por considerar significativos algunos resultados obtenidos en esta provincia, detallamos la distribución de las malformaciones detectadas en cada cantón de la misma (cuadro N° 2 y mapa N° 2).

C U A D R O N° 1

DISTRIBUCION DE LOS CASOS DE ANOMALIAS CONGENITAS POR PROVINCIAS

	CASOS
San José	261
Cartago	65
Alajuela	59
Heredia	26
Guanacaste	25
Puntarenas	24
Limón	16
TOTAL NACIONAL	476
Extranjeros	9
TOTAL	485



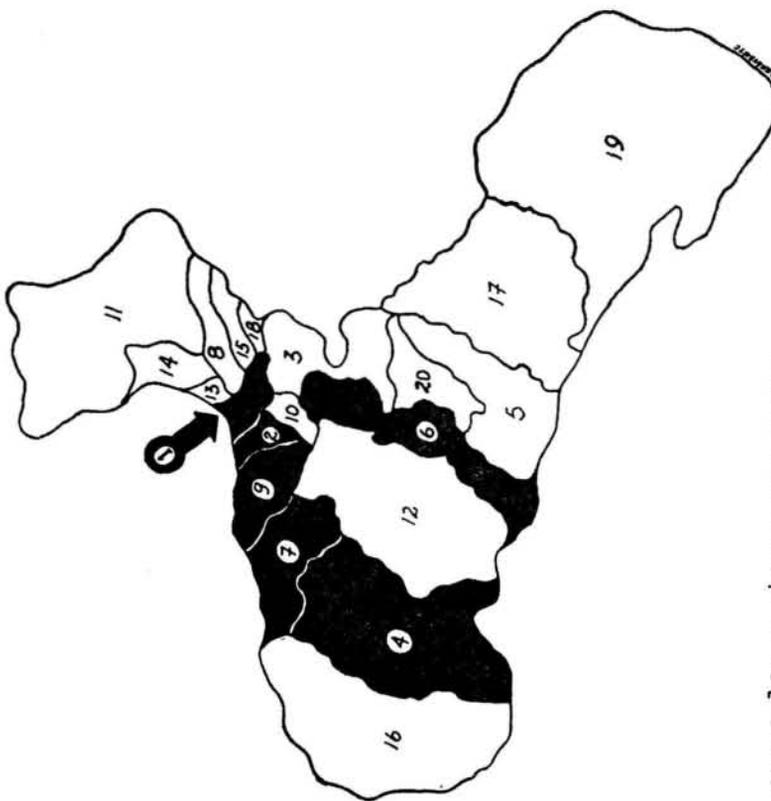
C U A D R O N^o 2
DISTRIBUCION DE ANOMALIAS CONGENITAS POR CANTONES
PROVINCIA DE SAN JOSE

CANTONES	Ap. Dig.	Ap. C. V.	Sist. Nerv.	Ap. Locom.	Org. Sent.	Ap. Urog.	Mult.	TOTAL
Central	13	19	41	33	3	7	3	119
Escazú			5					5
Desamparados		6	3	8		2		19
Puriscal	2	1	9	5		3		20
Tarrazú		2	3	2				7
Aserrí	1	2	5	4	1	4		17
Mora	1	3	11	1			1	17
Goicoechea	1					1		2
Santa Ana	1	1	6	3				11
Alajuelita								0
Coronado		3	2	1				6
Acosta	2	6	2	6				16
Tibás								0
Moravia				1				1
Montes de Oca			2				1	3
Turrubares		1		2		1		4
Dota		1	1					2
Curridabat			2	2				4
Pérez Zeledón			2					2
León Cortés	1		3	3				7
TOTAL	22	44	97	72	4	18	5	261

MAPA Nº 2

DIVISION TERRITORIAL ADMINISTRATIVA DE COSTA RICA - 1964

PROVINCIA DE SAN JOSE



CANTONES

1. Central I
2. Escazú II
3. Desamparados III
4. Puriscal IV
5. Tarrazú V
6. Aserrí VI
7. Mora VII
8. Goicoechea VIII
9. Santa Ana IX
10. Alajuelita X
11. Coronado XI
12. Acosta XII
13. Tibás XIII
14. Moravia XIV
15. Montes de Oca XV
16. Turrubares XVI
17. Dota XVII
18. Curridabat XVIII
19. Pérez Zeledón XIX
20. León Cortés XX

+ Se aprecian en negro los cantones con mayor número de anomalías del Sistema Nervioso Central.

Hacemos notar que en el Cantón Central, ciudad de San José (Cuadro N° 2 y flecha en el mapa N° 2), hay probablemente por su mayor densidad de población, el mayor número de casos de anomalías congénitas. Le siguen por orden (mapa N° 2): Puriscal (IV), Desamparados (III), Mora (VII), Aserri (VI), Acosta (XII) y Santa Ana (IX).

En San José, predominaron las anomalías del Sistema Nervioso Central al igual que en los cantones de Escazú, Puriscal, Aserri, Mora y Santa Ana. En los cantones de Escazú, Santa Ana y Aserri, las malformaciones del Sistema Nervioso Central se distribuyeron casi uniformemente. En Puriscal, predominaron las anencefalías y el mongolismo. En Mora lo más notable fue que, de once casos de Anomalías del Sistema Nervioso Central registrados, siete fueron hidrocefalias.

Estos cantones están relativamente alejados del Instituto Materno Infantil Carit; sin embargo, Alajuelita (X) que es colindante con este centro hospitalario, no presentó anomalías ni del Sistema Nervioso ni de ningún otro sistema o aparato. Hacemos notar que el Cantón de Acosta (XIII), estando rodeado por los cantones de mayor incidencia de Anomalías del Sistema Nervioso Central, tuvo un mínimo de anomalías de este tipo y una mayor incidencia de defectos congénitos de los aparatos Cardiovascular y Locomotor, lo mismo ocurre con Desamparados (III).

En el cuadro N° 3 observamos el predominio diferente de las malformaciones congénitas según las provincias; en Cartago predominaron las anomalías del Aparato Locomotor y en ellas la más frecuente fue Labio y Paladar Hendididos. En Alajuela predominaron las anomalías del Sistema Nervioso Central, en el siguiente orden: Hidrocefalia, Mongolismo y Trisomías 18. De esta última afección se hace notar que su incidencia fue igual a la de San José, dato significativo, si se toma en cuenta que el número de casos de Alajuela es mucho menor que el número de casos de San José. En Heredia predominaron las anomalías de los Sistemas Cardiovascular y Locomotor, entre estas últimas las hernias de todo tipo. En Guanacaste predominaron las malformaciones del Sistema Nervioso Central, la más frecuente fue anencefalia. En Limón predominaron las anomalías del Sistema Nervioso Central, siendo la más frecuente el mongolismo.

C U A D R O N° 3
DISTRIBUCION DE ANOMALIAS CONGENITAS POR SISTEMAS
EN OTRAS PROVINCIAS

PROVINCIA	Ap. Dig.	Ap. C. V.	Sist. Nerv.	Ap. Loc.	Org. Sent.	Ap. Orog Endocr.	Mult.	TOTAL
Cartago	5	10	18	26	1	1	4	65
Alajuela	6	11	26	12	1	2	1	59
Heredia	0	10	5	9	1	1	0	26
Guanacaste	2	6	12	4	0	1	0	25
Puntarenas	1	5	7	11	0	0	0	24
Limón	0	2	7	5	0	0	2	16
TOTAL	14	44	75	67	3	5	7	215

Los autores hacen constar que estos datos quedan sujetos a investigaciones posteriores debido a que la cantidad de casos de las provincias son muy escasos.

C U A D R O N° 4
MALFORMACIONES MAS FRECUENTES
DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL
MORTALIDAD Y SEXO

MALFORMACION	FEMENINOS		TOTAL	MASCULINOS		TOTAL	TOTAL
	Muertos	Vivos	Femenino	Muertos	Vivos	Masculino	
Hidrocefalia	19	5	24	10	15	25	49
Mongolismo	5	25	30	4	13	17	47
Anencefalia	20	4	24	10	1	11	35
Otras trisomias		4	4	6	5	11	15
TOTALES	44	38	82	30	34	64	146

FACTORES PROPIOS DEL NIÑO: MORTALIDAD Y SEXO

En el cuadro número cuatro se observa la relación entre la mortalidad y el sexo de los niños con defectos más comunes del Sistema Nervioso Central.

En Hidrocefalia, el número de niños que presentaron esta anomalía fue casi igual en ambos sexos. La mortalidad fue mayor en el sexo femenino ya que de 24 casos fallecieron 19 y en el sexo masculino de 25 casos fallecieron 10 y en el sexo masculino de 25 casos fallecieron 10. Se necesitan más estudios para seguir estos casos y tratar de comprobar si la sobrevivencia posterior se inclina por el sexo masculino.

En el mongolismo, el número de casos del sexo femenino fue mucho mayor. La mortalidad fue sin embargo mayor en el sexo masculino: de 17 varones, fallecieron 4 y de 30 mujeres, fallecieron solamente 5.

En Anencefalia, el número de casos del sexo femenino fue más del doble en comparación con el sexo masculino; la mortalidad fue igualmente alta en ambos sexos.

En resumen, las malformaciones del Sistema Nervioso Central predominaron en el sexo femenino y la mortalidad también fue mayor en dicho sexo.

En el cuadro número cinco hacemos notar que: en Labio y Paladar hendidos, no hubo predominio significativo en cuanto a sexo. En pie contrahecho, hay predominio en sexo masculino.

La mortalidad en estos aparatos fue muy baja, explicable por las lesiones que comprenden.

C U A D R O N° 5

ANOMALIAS MAS FRECUENTES DEL SISTEMA LOCOMOTOR
MORTALIDAD Y SEXO

MALFORMACION	FEMENINOS		TOTAL	MASCULINOS		TOTAL	TOTAL
	Muertos	Vivos	Femenino	Muertos	Vivos	Masculino	
Labio y paladar hendido	2	19	21	2	18	20	41
Pie contrahecho (pie Bot)	2	14	16	1	20	21	37
TOTALES	4	33	37	3	38	41	78

C U A D R O N° 6

ANOMALIAS CONGENITAS DEL APARATO CARDIO VASCULAR
FRECUENCIA DE SEXO Y MORTALIDAD

MASCULINOS		TOTAL	FEMENINOS		TOTAL	TOTAL
Muertos	Vivos	Masculino	Muertos	Vivos	Femenino	
7	34	41	3	32	35	76

De los 76 casos de cardiopatías (cuadro N° 6), 49 presentaron cianosis y en 25 casos el diagnóstico fue confirmado por cardiólogos.

Predominaron las cardiopatías en el sexo masculino, siendo la mortalidad mayor en este sexo.

PESO

Al revisar este parámetro hemos tomado como límite 2.500 gramos, considerados por la mayoría de los autores como el peso mínimo en el recién nacido normal. De acuerdo a esto, encontramos los siguientes porcentajes de prematuridad en relación a los 485 casos estudiados: Hidrocefalia 53%, Anencefalia 80%, Mongolismo 28%, Otras Trisomías 80%, Pie Bot 24%, Labio y Paladar hendidos 35% y Cardiopatía congénita 53%. La frecuencia de prematuridad en general, según varios autores (5), varía entre 6.8% y 16%. Este dato lo traemos a cuenta, para hacer notar la elevación del índice de prematuridad según los resultados obtenidos en los niños con malformaciones congénitas en el presente trabajo.

FACTORES MATERNOS

Raza

En este estudio sólo se encontró un caso producto de raza negra. Todas las demás madres se clasificaron como de raza blanca.

Edad

En este cuadro número 7 se observa que: las Trisomías 21 fueron más frecuentes en madres mayores de 40 años; en cambio las Otras Trisomías predominaron en el grupo de 19 a 25 años; el Labio y Paladar Hendidos, predominaron en niños con madres de los grupos de 19 a 35 años. En estos últimos grupos fueron igualmente predominantes, las Cardiopatías Congénitas.

C U A D R O N° 7

RELACION ENTRE EDAD MATERNA Y LAS MALFORMACIONES MAS FRECUENTES EN COSTA RICA

	Menos de 18 años	de 19 a 25	de 26 a 35	de 36 a 39	de 40 o más	TOTAL
Hidrocefalia	4	22	18	3	2	49
Mongolismo	1	7	11	7	21	47
Anencefalia	4	9	11	6	5	35
Otras Trisom.	1	8	3	1	2	15
Cardiop. Cong.	8	27	31	7	3	76
Pie Bot	1	19	10	5	2	37
Labio y Paladar Hendidos	1	14	14	7	1	37

Grado de Paridad

Tratando de encontrar la relación entre el grado de paridad y anomalías congénitas, encontramos: (Cuadro N° 8), que hay comportamiento diferente según el tipo de anomalía considerada: Hidrocefalia y Pie Contrahecho (Bot) predominaron claramente en productos de madres de II a V embarazos. El mongolismo, en el grupo de más de VI embarazos. Las otras Trisomías fueron más frecuentes en primigrávidas y en grandes múltiparas y se encontraron en muy pocas madres de II a V embarazos. El Labio y Paladar Hendidos aumentan su frecuencia con el número de embarazos. Las Cardiopatías Congénitas predominaron en el grupo de madres de II a V embarazos, siguiéndoles en frecuencia la primagrávidas. Asimismo la Anencefalia predominó el mismo grupo, habiendo una elevación de su incidencia en grandes múltiparas.

CUADRO N° 8

DISTRIBUCION DE LAS ANOMALIAS CONGENITAS MAS FRECUENTES EN COSTA RICA DE ACUERDO A GRADO DE PARIDAD

	1er. embarazo	IIº a V embarazos	VI o más embarazos	TOTAL casos
Hidrocefalia	9	26	14	49
Mongolismo	4	7	36	47
Anencefalia	7	15	13	35
Otras Trisomías	5	3	7	15
Pie Bot	6	22	9	37
Labio y Paladar	8	13	16	37
Cardiopatías Con.	23	36	17	76

Podemos decir que los factores de edad 19 a 35 años y paridad II a V, coinciden con la mayor frecuencia de anomalías a excepción del Mongolismo que resultó más frecuente en las embarazadas cercanas a la menopausia, lo anterior está de acuerdo con la literatura revisada (3). En nuestro estudio fue también frecuente en grandes múltiparas.

En el cuadro N° 9, encontramos el número de casos de malformaciones que se presentan aisladas y el número de casos que se asociaron con otras.

CUADRO N° 9

ASOCIACION DE ANOMALIAS CONGENITAS MAS FRECUENTES EN COSTA RICA

SISTEMA NERVIOSO CENTRAL	Número de casos
Hidrocefalia	49
Hidrocefalia y Espina Bífida	5
Hidrocefalia, Espina Bífida y Pie Bot	5
Mongoloides	47
Mongoloides con Cardiopatía	11
Anencefalia	35
Anencefalia y Espina Bífida	5
SISTEMA LOCOMOTOR	
Labio Hendido	5
Paladar Hendido	6
Labio y Paladar Hendidos	37
APARATO CARDIOVASCULAR	
Cardiopatías Congénitas	76
Cardiopatías Congénitas asociadas con Hidrocefalia	3

En el Sistema Nervioso Central, la Espina Bífida es la entidad que aparece más frecuentemente asociada con otras; a esto debemos sumar los casos de Espina Bífida aislada que se reportaron en el trabajo anterior (1), notamos entonces como la frecuencia de esta entidad, sube considerablemente. Las cardiopatías son un componente ya conocido del cuadro clínico de la Trisomía 21, su asociación con Hidrocefalia, nos parece más rara. La frecuencia de los casos donde sólo se presentó el paladar hendido y la de aquellos donde se presentó sólo hendido el labio, está de acuerdo con la reportada por Benson (6).

Deseamos hacer algunas consideraciones sobre el estado nutricional de las madres y otros factores extrínsecos; entre ellos diremos que en la gran mayoría, no se reportó en los expedientes clínicos revisados, el estado físico de la paciente. Como guía, entonces, nos servimos de los valores de hemoglobina aunque este fue un dato ocasionalmente expresado. En el caso de las cardiopatías por ejemplo, 6 tenían menos de 10 gramos de hemoglobina por 100 c.c., en 10 casos más se presentaron afecciones concomitantes que podrían influenciar el resultado del embarazo. Estas afecciones fueron: Hipertensión arterial grave, Rubeola, Fibroma uterino, Tuberculosis pulmonar, Pielonefritis Utero bicorne, Pre-eclampsia, Hepatitis. Ya hemos comentado en la primera parte de este trabajo la frecuencia de anemias en malformaciones del Sistema Nervioso Central. Creemos que a esta parte del expediente clínico de la madre debe dársele mayor énfasis para poder investigar la relación posible entre ellos y las malformaciones.

Otro dato digno de reportarse es el de que entre las anomalías coincidentes del embarazo, en los 15 casos de Otras Trisomías, en 7 se presentó Polihidramnios mientras que en la Trisomía 21, esta afección sólo se presentó en dos casos de los 47 detectados.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

En anterior trabajo (1) los autores detectaron las malformaciones congénitas más frecuentes en Costa Rica que fueron: hidrocefalia, trisomías, anencefalia, labio y paladar hendidos, pie contrahecho y malformaciones cardiovasculares. Revisan en este trabajo algunas características de estas malformaciones en nuestro país.

Hubo diferente distribución de las anomalías según las provincias. Por reunir la de San José el mayor número de casos, reportamos datos de interés en ella. En la zona de esta provincia que reúne los cantones de Puriscal, Desamparados, Mora, Aserrí y Santa Ana, se encuentra una gran incidencia de anomalías del Sistema Nervioso Central: predominan en Puriscal las anencefalías y en Mora las hidrocefalías. Rodean estos cantones al de Acosta que tiene una gran incidencia de anomalías de los sistemas cardiovascular y locomotor. Estos datos nos orientan e investigaciones futuras hacia lo que parece ser una localización específica de anomalías congénitas en Costa Rica.

La frecuencia de acuerdo al sexo varió según la anomalía. La mortalidad mostró también variaciones en este sentido.

Predominaron dichas anomalías congénitas en madres entre los 19 a 35 años y en los grados de paridad de II a V. El mongolismo predominó en madres cercanas a la menopausia. La espina bífida se asoció frecuentemente a otras anomalías del Sistema Nervioso Central. Los factores extrínsecos fueron deficientemente reportados en los expedientes clínicos estudiados. Resaltamos el hecho de que en 47 casos de trisomía 21, se reportó polihidramnios en siete.

De acuerdo a los hallazgos reportados en nuestros trabajos e incluyendo la investigación de factores teratógenos conocidos (7) en el hombre y en el campo experimental y posibles factores intrínsecos proponemos un cuestionario anexo a cada caso que presente malformación congénita.

CUESTIONARIO PARA CASOS DE ANOMALIAS CONGENITAS

Fecha Institución
 Nombre Edad Sexo
 Peso Talla
 Tipo de anomalía
 Anomalías asociadas
 Mes y año de nacimiento Provincia
 Cantón Orden del embarazo
 Edad madre Edad padre
 Factores socioeconómicos

 Factores psicológicos

 Rh madre Rh padre Rh hijo defectuoso
 Anomalías del tracto genital y membranas maternas

 Anomalías del parto, ej.: Hipoxia, Hiperoxia, otras

 Gemelos, etc.
 Infecciones maternas: virales, Toxoplasmosis, Sífilis, otras

 Uso de hormonas
 Dieta materna

 Uso de drogas inhibidoras del crecimiento y antagonistas específicas, otras

 Uso de Rx, diagnóstico o terapéutico
 Isótopos Otros
 Anomalías en otros miembros de la familia. Materna
 Paterna
 Tipos de anomalías en la familia
 Grado de parentesco
 Diabetes Otras

SUMMARY AND CONCLUSIONS

In their report on research done in the field of congenital malformations in Costa Rica the authors found that those malformations most frequently encountered were: hydrocephalus, anencephalus, neuplody, hare lip and cleft palate, club foot, and cardiovascular malformations.

The following revision covers specific characteristics of those abnormalities of those abnormalities found to be predominant in our country. Although the distribution of abnormalities varied with each province (ratio of incidence), we based our research work on data and statistics compiled in the province of San José, this being the most heavily populated area and therefore the source of a larger number of cases.

In the zone of San José province comprising the counties (cantones) of Puriscal, Desamparados, Mora, Aserrí and Santa Ana a high ratio of abnormalities of the Central Nervous System was found to be more generally predominant. However, smaller areas showed significant predominance of other malformations. In Puriscal the incidence of anencephalias was most predominant, while in Mora hydrocephalus was more frequent. The county of Acosta had a high index of abnormalities related to the cardiovascular and locomotor systems.

Frequency according to sex varied within each abnormality, as did mortality rate.

The abnormalities affected infants born to mothers in the 19-35 age area, in II - V delivery, while mongolism was predominant in mothers close to menopause. Bifid spine was frequently found to be associated with other abnormalities of the Central Nervous System. Although extrinsic factors concerning individual case histories were deficiently reported for clinic dossiers one fact stood out: in 47 cases of Down's Syndrome 2 cases of hidramnios were found to be co-existent, while among 15 cases of other varied aneuplody 7 cases of hidramnios were found co-existent.

As a result of our research work concerning teratogenous factors frequently encountered, we have annexed a proposed questionnaire which would be great investigative assistance if properly filled out at each case of congenital malformations.

AGRADECIMIENTO

Nuestro agradecimiento a la señora María Mayela García de Zambrano por su valiosa colaboración en la presentación de este trabajo.

B I B L I O G R A F I A

- 1.—PACHECO, G.; ARAUZ, C. y LEDEZMA, L.
Frecuencia de las malformaciones congénitas en Costa Rica. *Acta Médica Cost.* 17 (3) 211-220; 1974.
- 2.—WARKANY, J.
Congenital Malformations, Year Book. Medical Publishers Inc. 1971.
- 3.—NELSON WALDO E.
Textbook of Pediatrics 8th. Ed. by W. B. Saunders Company. Philadelphia, London 1964.
- 4.—División Territorial Administrativa de Costa Rica. Dirección General de Estadística y Censos, Sección Cartográfica Censal. Departamento de Censos. 1964.

- 5.—Problemas en Pediatría. Ediciones Médicas del Hospital Infantil de México. México D. F. 1963.
- 6.—Pediatric Surgery. Edited by C. D. Benson, Vol. I, Year Book Medical Publishers, Chicago. 1962.
- 7.—HAMILTON, W. J. Human Embryology Third Edition 1962 Edited by W. Heffers an Sons Ltd., Cambridge, England.