

ASOCIACIÓN DE MALFORMACIONES DEL TUBO DIGESTIVO Y CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS
EN PACIENTES PEDIÁTRICOS DEL HOSPITAL GENERAL DE ZACATECAS

Luis Alejandro Almonte Lemus
Luz Denisse Pérez Mayorga
Mónica Rodríguez Borroel
José de Jesús Jaime Guzmán
Hospital General Zacatecas «Luz González Cosío»
Servicios de Salud Zacatecas
Correo-e: jesusjaimeguzman@hotmail.com

RESUMEN

Antecedentes. Las malformaciones congénitas son un problema importante de salud pública y la principal causa de muerte en niños. Su etiología puede tener un origen genético, infeccioso o ambiental, aunque en la mayoría de los casos resulta difícil identificar su causa. Las más frecuentes son las malformaciones cardíacas, los defectos del tubo neural y algún síndrome genético, como el síndrome de Down. El diagnóstico temprano de las malformaciones congénitas ha incrementado gracias a los avances tecnológicos en salud. El *Objetivo* del estudio fue identificar la asociación entre malformaciones del tubo digestivo y cardiopatías congénitas en pacientes pediátricos del Hospital General de Zacatecas. *Materiales y Método.* Se realizó un estudio ambispectivo, descriptivo y transversal en pacientes en edad pediátrica (0-14 años) intervenidos, hospitalizados o valorados en la consulta externa de pediatría, cardiología pediátrica y cirugía pediátrica del HGZ con diagnóstico de alguna malformación de tubo digestivo, incluyéndose la totalidad de los casos reportados de 01 de enero de 2010 al 31 de diciembre de 2016. *Resultados.* Se detectaron 68 pacientes con antecedente de malformación congénita de tubo digestivo, con predominio en sexo masculino (64.7 por ciento) menores de 1 año, de los cuales 13 pacientes presentaron cardiopatía congénita relacionada, cuya localidad con mayor número de pacientes fue Fresnillo. *Conclusiones.* El ano imperforado es la malformación de tubo digestivo más frecuente con predominio en el sexo masculino. Dentro de las cardiopatías encontradas está el foramen oval permeable y la comunicación interventricular.

Palabras clave: malformaciones, tubo digestivo, cardiopatías congénitas

ABSTRACT

Congenital malformations are a major public health problem and the leading cause of death in children. Its etiology may have a genetic, infectious or environmental origin, although in most cases it is difficult to identify its cause. The most frequent are cardiac malformations, neural tube defects and some genetic syndrome, such as Down syndrome. The early diagnosis of congenital malformations has increased thanks to technological advances in health. The *objective* of the study was to identify the association between malformations of the digestive tract and congenital heart disease in pediatric patients of the General Hospital of Zacatecas. *Material and Methods.* An ambispective, descriptive and cross-sectional study was carried out in pediatric patients (0-14 years) operated on, hospitalized or assessed in the pediatric outpatient clinic, pediatric cardiology and pediatric surgery of the HGZ with diagnosis of a digestive tract malformation, including the All cases reported from January 1, 2010 to December 31, 2016. *Results.* We detected 68 patients with a history of congenital malformation of the digestive tract, predominantly in males (64.7 percent) under 1 year of age, of which 13 patients had congenital heart disease, whose location with the highest number of patients was Fresnillo. *Conclusions.* The imperforate anus is the most common malformation of the digestive tract, predominantly in the male sex. Among the heart diseases found is permeable foramen ovale and interventricular communication.

Key words: malformations, digestive tract, congenital heart disease

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas se denominan también defectos de nacimiento, trastornos congénitos o anomalías congénitas. Se trata de modificaciones estructurales o funcionales que ocurren durante la vida intrauterina y se detectan durante el embarazo, en el parto o en un momento posterior de la vida (Vázquez et al., 2014). A nivel mundial, se estima que cada año 303,000 recién nacidos fallecen durante las primeras 4 semanas de vida debido a malformaciones congénitas, estas son causa importante de mortalidad infantil, enfermedades crónicas y discapacidad (WHO, 2006; Gómez-Alcala y Rascon-Pacheco, 2008; Fernández et al., 2012; Navarrete et al., 2013; OMS, 2016).

Las anomalías de tubo digestivo tienen como característica común ser más frecuentes en los varones que en las mujeres y entre estas se incluyen las atresias esofágicas, duodenal, yeyuno, ano-rectales, hernia

diafragmática y onfalocele (WHO, 2006; Salinas-Torres et al., 2012). Por otro lado, las cardiopatías congénitas se definen como alteraciones del corazón y los grandes vasos que se originan antes del nacimiento. Está bien documentado a nivel internacional que la mayoría de las malformaciones del tubo digestivo se asocian con gran frecuencia a otras malformaciones, lo que es necesario tener en cuenta al evaluar al paciente. En México, las malformaciones congénitas más frecuentes son los defectos del tubo neural, la hernia diafragmática congénita, exófalos (onfalocele y gastrosquisis), las cardiopatías congénitas y las malformaciones del tubo digestivo (Gómez-Alcalá and Rascon-Pacheco, 2008).

En este trabajo se buscó la asociación existente entre las anomalías congénitas de tubo digestivo y las cardiopatías congénitas en los pacientes del Hospital General de Zacatecas «Luz González Cosío» (HGZ), ya que a la fecha no se tiene un estudio al respecto. Se contó con el apoyo del servicio de archivo clínico del HGZ, con apoyo de quirófano y personal del Sistema de Información para la Gerencia Hospitalaria (SIGHO). En el proceso de obtención de la muestra se observó subregistro de los pacientes además de información general incompleta (ausencia de teléfono o no vigente, domicilio, localidad, etc.), lo que nos muestra debemos poner más atención en el registro a expediente clínico de cada dato que puede ser importante a futuro y para beneficio del mismo paciente.

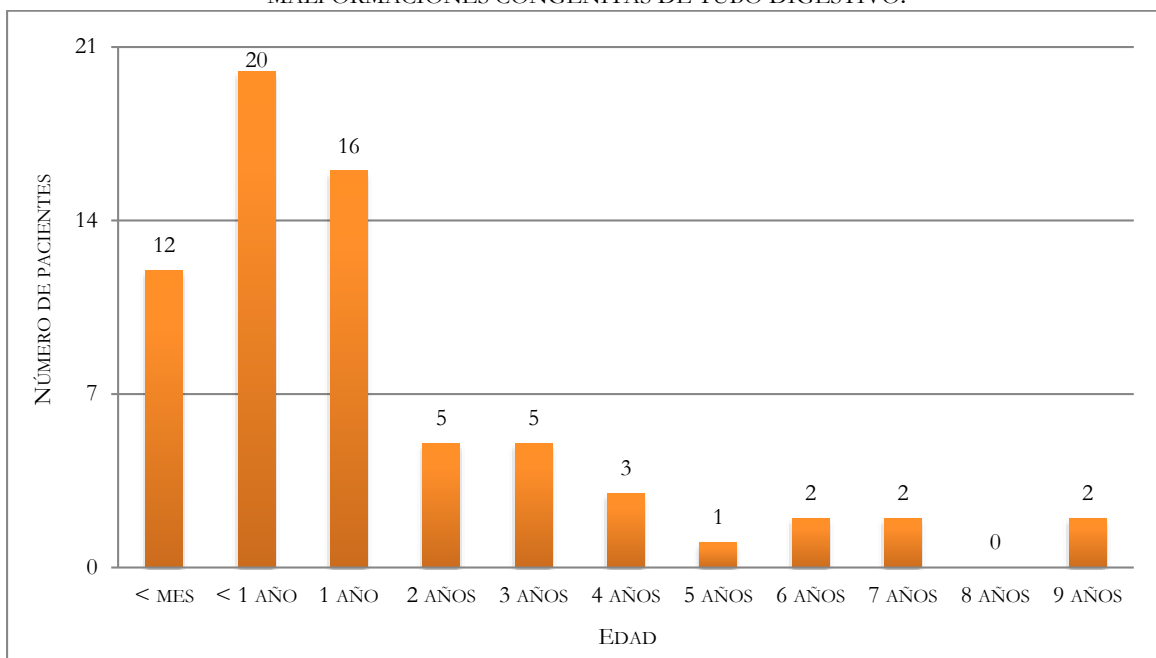
MATERIALES Y MÉTODOS

Se trata de un estudio ambispectivo, descriptivo y transversal en pacientes en edad pediátrica (0-14 años), intervenidos, hospitalizados o valorados en la consulta externa de pediatría, cardiología pediátrica y cirugía pediátrica del Hospital General de Zacatecas «Luz González Cosío» (HGZ), con diagnóstico de alguna malformación de tubo digestivo, incluyéndose la totalidad de los casos reportados en el periodo comprendido del 01 de enero de 2010 hasta el 31 de diciembre de 2016, con un total de 68 pacientes y en apego a lo dispuesto en la Declaración de Helsinki, el Código de Núremberg y la Ley General de Salud, se solicitó la firma de consentimiento informado correspondiente en cada caso previa charla informativa y entrega de información escrito respecto al proyecto, sus procedimientos técnicos, información requerida, así como participación voluntaria entre otros aspectos, por ser niños el documento se firmó por padre o tutor. Se aseguró la confidencialidad de los datos con el anonimato y la confidencialidad de estos. La base de datos se elaboró en paquete estadístico SPSS (Statistical Package for the Social Sciences) versión 20. En las variables cuantitativas se evaluaron medidas de frecuencia.

RESULTADOS

Se detectaron 68 pacientes con antecedente de malformación congénita de tubo digestivo. De los cuales 44 eran hombres y 24 mujeres correspondientes al 64.7 por ciento y el 35.3 por ciento respectivamente. En su distribución por grupo de edad el promedio de los pacientes se encontró entre 1 día de vida hasta los 9 años, observando mayor cantidad de pacientes menores de 1 año (Figura 1).

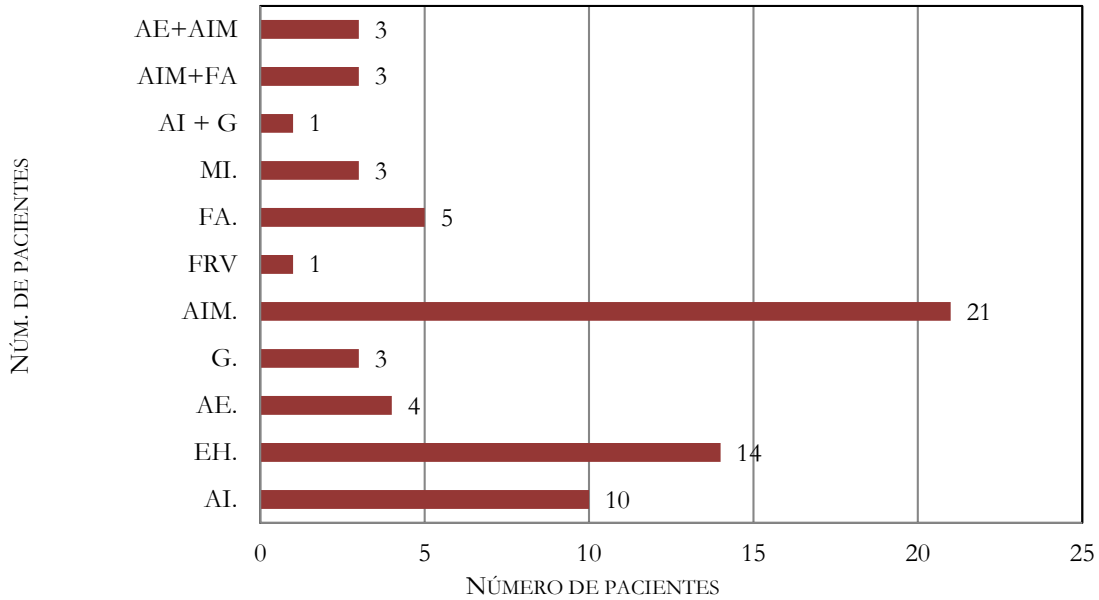
FIGURA 1. DISTRIBUCIÓN POR EDAD DE LOS PACIENTES CON MALFORMACIONES CONGÉNITAS DE TUBO DIGESTIVO.



FUENTE. ARCHIVO CLÍNICO DEL HOSPITAL GENERAL DE ZACATECAS «LUZ GONZÁLEZ COSÍO» (HGZ)

El total de malformaciones del tubo digestivo detectadas fueron 11, encontrando que la más frecuente fue el ano imperforado (30.8 por ciento), además de otras como: enfermedad de Hirschprung (20.5 por ciento), atresia intestinal (14.7 por ciento), fistula anal (7.3 por ciento), atresia esofágica (5.8 por ciento), gastrosquisis (4.3 por ciento), membrana intestinal (4.3 por ciento), ano imperforado + fistula rectovaginal (4.3 por ciento), atresia esofágica + ano imperforado (4.3 por ciento), fistula rectovaginal (1.4 por ciento), atresia intestinal+gastrosquisis (1.4 por ciento), como se puede apreciar en la figura 2.

FIGURA 2. FRECUENCIA DE MALFORMACIONES DE TUBO DIGESTIVO EN LA POBLACIÓN ESTUDIADA

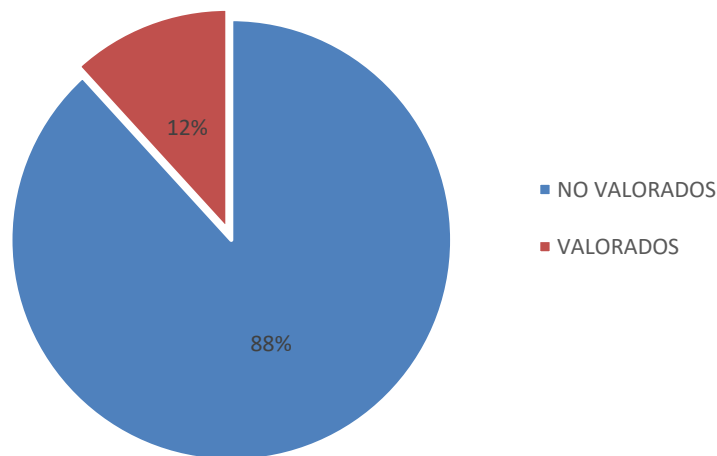


AI: ATRESIA INTESINAL; EH: ENF DE HIRSCHPRUNG; AE: ATRESIA ESOFÁGICA; G: GASTROSQUISIS; AIM: ANO IMPERFORADO; FRV: FÍSTULA RECTO VAGINAL; FA: FÍSTULA ANAL; MI: MEMBRANA INTESINAL; AI+G: ATRESIA INTESINAL + GASTROSQUISIS; AIM+FA: ANO IMPERFORADO+FÍSTULA ANAL; AE+AIM: ATRESIA ESOFÁGICA+ANO IMPERFORADO.

FUENTE. ARCHIVO CLÍNICO DEL HGZ.

De los 68 pacientes que encontramos con malformación del tubo digestivo, al iniciar nuestro protocolo solo 8 habían sido valorados por cardiología como se muestra en la figura 3.

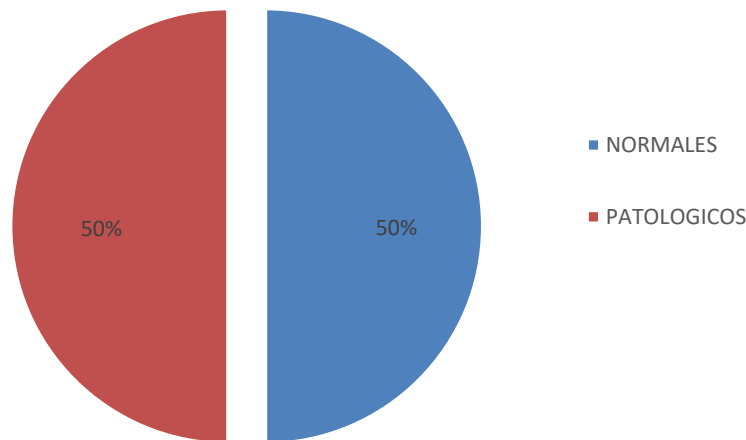
FIGURA 3. PACIENTES VALORADOS POR CARDIOLOGÍA.



FUENTE. ARCHIVO CLÍNICO DEL HGZ

Se realizó el rastreo de los pacientes con malformaciones del tubo digestivo que no habían sido valorados por cardiología, de manera personalizada. Del total de pacientes (68), 60 no contaban con valoración cardiaca. De ellos, se localizaron solo 12 pacientes correspondiendo el 17.6 por ciento del total. Lo anterior, debido a no contar con el expediente completo correspondiente donde faltaban datos personales, número telefónico no proporcionado o fuera del área de servicio, domicilios no especificados o incompletos, entre otros. De los 12 pacientes que se logró localizar para realización de Ecocardiograma, 6 fueron reportados normales y los otros 6 se reportó alguna anomalía cardiaca (figura 4).

FIGURA 4. ECOCARDIOGRAMAS REALIZADOS EN PACIENTES CON MALFORMACIONES CONGÉNITAS



FUENTE. ARCHIVO CLÍNICO DEL HGZ

Desde el punto de vista cardiológico, de los 68 pacientes con antecedentes de malformación del tubo digestivo, solo 20 presentaron alguna cardiopatía congénita (29.4 por ciento del total de pacientes analizados). La malformación del tubo digestivo que mayor asociación tuvo con alguna cardiopatía congénita fue el ano imperforado (7 pacientes) siendo el 35 por ciento de total de los casos. La cardiopatía que más se observó fue CIV “Comunicación Interventricular” (4 pacientes) y FOP “Foramen oval permeable” (5 pacientes) representando el 20 por ciento y el 25 por ciento, respectivamente. Sin embargo, no se encontraron de manera única sino acompañada por otras cardiopatías. Se encontró que de los 20 pacientes con defecto del tubo digestivo asociada con presencia de cardiopatía, el 10 por ciento presentaron HAP “Hipertensión pulmonar” (2 pacientes), el 15 por ciento CIA “Comunicación interauricular” (3 pacientes), el 10 por ciento PCA “Persistencia del Conducto Arterioso” (2 paciente), el 5 por ciento CoA “Coartación aortica” (1 paciente), 5 por ciento CAP “Coartación pulmonar” (1 paciente), 10 por ciento AP “Atresia Pulmonar” (2 pacientes) y 5 por ciento una DVSVD “Doble Vía de Salida de Ventrículo Derecho” (1 paciente), como puede observar en la tabla 1.

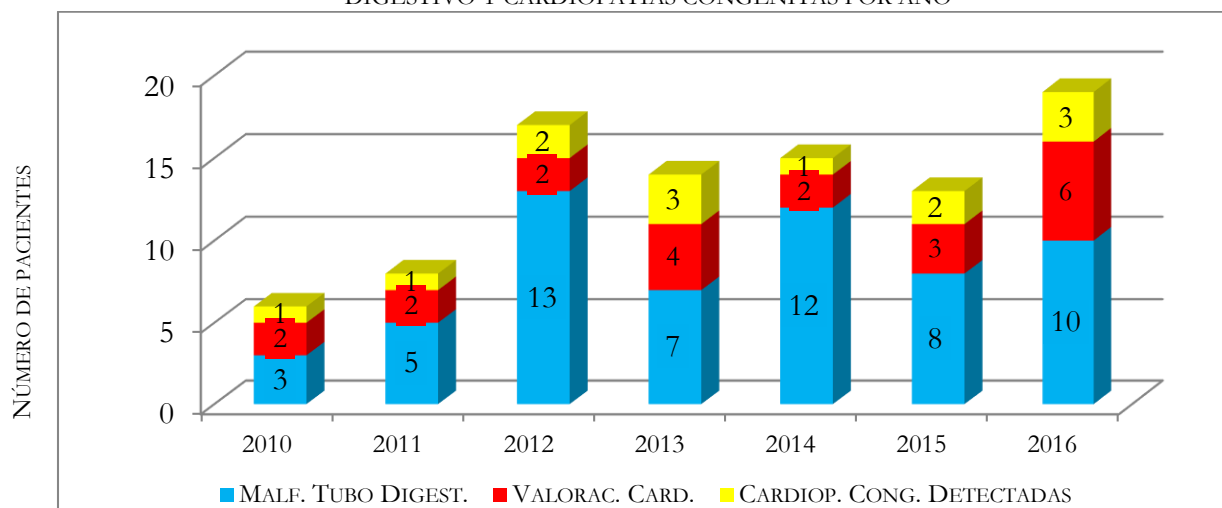
TABLA 1. CARDIOPATÍAS ASOCIADAS A DEFECTO DE TUBO DIGESTIVO ENCONTRADAS EN LA VALORACIÓN POR ECOCARDIOGRAFÍA

	PCA	CIA	CIV	FOP	AP	HAP	CAP	DVSVD	CoA
ENFERMEDAD HIRSCHFRUNG	1	1	1			1			
ATRESIA INTESITNAL									
ATRESIA ESOFAGICA		1				1	1		1
ANO IMPERFORADO			2	3	1			1	
GASTROSQUISIS									
FISTULA RECTO VAGINAL									
MEMBRANA INTESITNAL									
FISTULA ANAL	1		1						
ATRES									
INTESITNAL+GASTROSQUISIS ANO		1		1					
IMPERFORADO+FISTULA ATRESIA ESOFAGICA+ANO IMPERFORADO				1	1				

PCA: PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIOSO; CIA: COMUNICACIÓN INTERAURICULAR; CIV: COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR; FOP: FORAMEN OVAL PERMEABLE; AP: ATRESIA PULMONAR; HAP: HIPERTENSIÓN PULMONAR; CAP: COARTACIÓN PULMONAR; DVSVD: DOBLE VÍA DE SALIDA DE VENTRÍCULO DERECHO; CoA: COARTACIÓN AORTICA. FUENTE. ARCHIVO CLÍNICO DEL HGZ

Se observó que, de los 68 pacientes con malformación del tubo digestivo en el HGZ, en el año 2012 fue donde se capturó mayor cantidad de pacientes con malformación del tubo digestivo siendo un total de 13 pacientes de los cuales 2 se les hizo Ecocardiograma los 2 presentaron cardiopatía congénita (figura 5).

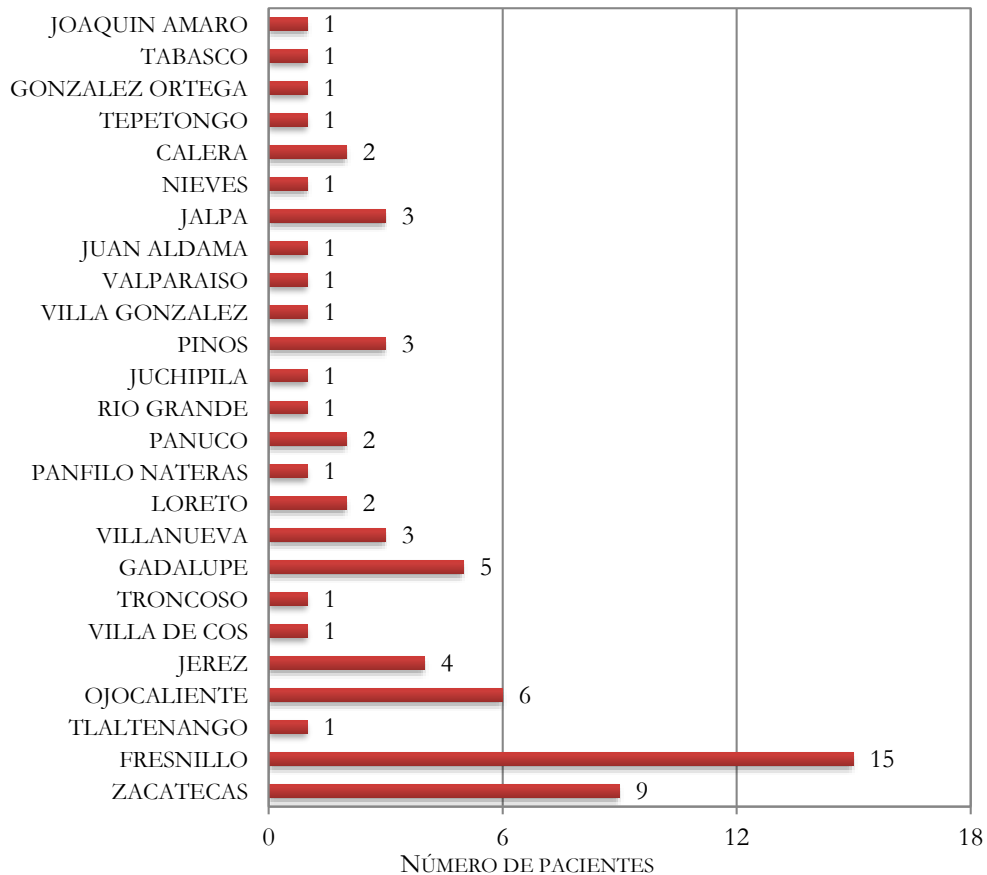
FIGURA 5. RELACIÓN ENTRE MALFORMACIONES DEL TUBO DIGESTIVO Y CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS POR AÑO



MALF. TUBO DIGEST: MALFORMACIONES DEL TUBO DIGESTIVO; VALORAC. CARD: VALORACIÓN CARDIOLÓGÍA; CARDIO. CONG. DETECTADAS: CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DETECTADAS. FUENTE OBTENIDA DE ARCHIVO CLÍNICO DEL HGZ

Al evaluar el lugar de origen de los 68 pacientes del HGZ que presentan malformación del tubo digestivo, la mayor parte pertenecen al municipio de Fresnillo correspondiente al 22 por ciento, como puede observarse en la figura 6.

FIGURA 6. PROCEDENCIA DE LOS PACIENTES CON MALFORMACIONES DE TUBO DIGESTIVO



FUENTE. ARCHIVO CLÍNICO DEL HGZ

Considerando que en el estado de Zacatecas los nacimientos inscritos en el registro civil del año 2006 al 2015, se registraron un total de 351,218 nacidos vivos de los cuales 173,751 nacidos vivos fueron del sexo femenino mientras que 177,467 nacidos vivos fueron del sexo masculino, según lo reporta INEGI. El Hospital de la Mujer Zacatecana (HMZ) reporto un total de 69,783 nacidos vivos y 873 defunciones fetales en el mismo periodo de tiempo (2006-2015), representando el 19.86 por ciento de los nacidos vivos del total registrados en INEGI del estado de Zacatecas, siendo el 80.14 por ciento de los recién nacidos vivos atendidos en diferentes nosocomios. El análisis comparativo de los recién nacidos vivos registrados en el HMZ desde el año 2013 a noviembre del 2016 con un total de 31,763 recién nacidos tanto vivos como

finados, siendo un total de 31,357 (98.72 por ciento) nacidos vivos y un total de 406 defunciones fetales (1.3 por ciento) de los cuales probablemente algunas de las causas de la defunción sean secundarias a alguna malformación congénita.

DISCUSIÓN

El objetivo principal fue identificar la asociación de malformaciones del tubo digestivo con cardiopatías congénitas en pacientes pediátricos del Hospital General de Zacatecas «Luz González Cosío» (HGZ), ya que estudios realizados en Cuba, Chile, Bolivia y en Italia, encontraron una alta relación de dichas malformaciones congénitas (Calderon-Colmenero et al., 2010; Chávez et al., 2013; Zarabozo et al., 2010; Nazer et al., 1993; Ortiz et al., 2003). Se observó que el sexo masculino y menores de un año fueron en quienes más se presentaron las malformaciones congénitas de tubo digestivo, lo cual concuerda con lo reportado por Schierz et al., (2016) y Nazer et al., (1993) donde se observó que el sexo masculino, era el que presentaba malformación del tubo digestivo.

Dentro de las patologías del tubo digestivo con mayor frecuencia en nuestro estudio, están el ano imperforado, el cual también se encontró en el estudio realizado por Schierz et al., (2016) «Congenital heart defects in newborns with apparently isolated single gastrointestinal malformation». Donde se comenta que ante la presencia de una malformación de tubo digestivo en las guías de práctica clínica sobre el diagnóstico y tratamiento de malformación ano rectales sugieren manejo multidisciplinario en donde tenga una valoración cardíaca. Que muchas veces las malformaciones de la pared abdominal están en relación con alguna cardiopatía congénita relacionada la cual condiciona complicaciones postquirúrgicas del paciente, el cual pueda poner en riesgo la vida. En el mismo estudio se comenta que por tener un origen mesodérmico (donde se origina tanto el sistema digestivo como el circulatorio) puede condicionar uno o más defectos de origen mesodérmico. El defecto del tubo digestivo, algunas veces su manejo es quirúrgico, y debido a que dicha malformación puede estar relacionada con alguna otra malformación, la cual pueda afectar el pronóstico posterior a su manejo quirúrgico, sugiriendo la realización de ecocardiograma a todos los pacientes con malformación del tubo.

En el mismo sentido, Nazer et al., (1993) en un estudio realizado en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile, donde evalúa las malformaciones congénitas del sistema digestivo, se reportó que la mayoría de las malformaciones se asocian con gran frecuencia a anomalías en otras partes del cuerpo, Evidenciando asociación del onfalocele a otros defectos congénitos en un 72 por ciento del total de los casos, con

malformaciones congénitas del sistema digestivo; observando que formó parte de algún síndrome cromosómico. Lo que obligo, en dicho Hospital, a realizar un estudio genético a todos los recién nacidos con dicha malformación congénita. Por otro lado, en mismo estudio se reporta la atresia de esófago, como la malformación digestiva más frecuente y con asociación en la mitad de los casos a otras anomalías congénitas. El 75 por ciento era parte de la asociación VATER y el 16.7 por ciento estaba presente en síndrome de Down. Así mismo, el ano imperforado se asoció en 50 por ciento de los casos, con atresia de esófago, yeyuno íleal y mal rotación intestinal.

Por todo lo anterior, estudiar de manera conjunta a pacientes que presentan alguna malformación congénita, incluyendo realización de estudios complementarios en búsqueda de otras patologías agregadas, se ha observado que contribuye en la disminución de la tasa de mortalidad de estos pacientes como sucede en los pacientes con síndrome de Down. Donde gracias al manejo en conjunto con diferentes servicios (genética, cardiología, hematología, nefrología y endocrinología, con el servicio de pediatría). Permitiendo un mayor control y diagnóstico oportuno favoreciendo una mayor esperanza de vida. Por lo tanto, si seguimos este tipo de protocolos en los pacientes con defecto del tubo digestivo y hacemos una búsqueda intencionada buscamos alguna patología cardíaca tendremos una atención oportuna previniendo riesgos y complicaciones.

CONCLUSIONES

Así pues, concluimos que el ano imperforado es la malformación de tubo digestivo más frecuente con predominio en el sexo masculino. Dentro de las cardiopatías encontradas está el foramen oval permeable y la comunicación interventricular. De los 31,763 recién nacidos en el Hospital de la Mujer Zacatecana (HMZ) del 2013 a noviembre del 2016, 599 presentaron malformación congénita de los cuales solo 120 presentaron malformación del tubo digestivo, de éstos solo 68 pertenecientes al Hospital General de Zacatecas «Luz González Cosío» (HGZ). Es importante puntualizar que solo el 57.5 por ciento de los pacientes, presentó seguimiento y manejo multidisciplinario, mientras que el 42.5 por ciento se desconoce su evolución clínica. De los 68 pacientes con las diferentes malformaciones congénitas del tubo digestivo, solo 20 tuvieron asociación con cardiopatías cardíacas; siendo el foramen oval permeable y la comunicación interventricular las cardiopatías más frecuentes.

BIBLIOGRAFÍA

- Calderon-Colmenero J C-SJ, Curi-Curi PJ, Ramírez-Marroquín S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. *Arch Cardiol Mex*. Volúmen 80, Número 2, 2010, pp. 133-40.
- Chávez VJA, Duarte CLM, García BC, Quiñones HJ, Castro GJE, Regla RWZ. Prevalencia, formas clínicas y factores asociados a defectos congénitos del sistema digestivo. *Revista Archivo Médico de Camagüey*. Volúmen 17, Número 6, 2013, pp. 674- 685.
- Fernández CSB, Gutiérrez TG, Viguri UR. Principales causas de mortalidad infantil en México: tendencias recientes. *Bol Med Hosp Infant Mex*. Volúmen 69, Número 2, 2012, pp. 144-148.
- Gómez-Alcala AV, Rascon-Pacheco RA. [Infant mortality from congenital malformations in Mexico: an issue of opportunity and access to treatment]. *Revista panamericana de salud publica Epub 2009/01/15*. La mortalidad infantil por malformaciones congénitas en Mexico: un problema de oportunidad y acceso al tratamiento. *Panamerican journal of public health*. Volúmen 24, Número 5, 2008, pp. 297-303.
- Navarrete HE, Canún SS, Reyes PAE, Sierra RMdC, Valdés HJ. Prevalencia de malformaciones congénitas registradas en el certificado de nacimiento y de muerte fetal. Mexico, 2009 - 2010. *Bol Med Hosp Infant Mex*. Volúmen 70, Número 6, 2013, pp. 499-505.
- Nazer HJ, López CJ, Cifuentes OL, Ruiz BG, Nazer AC, Morales GI. Malformaciones del tubo digestivo. *Rev. Chil. Pediatr*. Volúmen 64, Número 6, 1993, pp. 371-375.
- OMS. Anomalías congénitas: Datos y cifras. Organización Mundial de la Salud 2016, A63/10.
- Ortiz AMdR, Flores FG, Cardiel MLE, Luna RC. Frecuencia de malformaciones congénitas en el área de neonatología del Hospital General de México. *Rev Mex de Pediatr*. Volúmen 70, Número 3, 2003, pp. 128-131.
- Rojas MWL. Congenital Malformations: General and Genetic Aspects. *Int J Morphol*. Volumen 30, Número 4, 2012, pp. 1256-65.
- Salinas-Torres VM, Gutiérrez-Jáuregui, Angulo-Castellanos E. Congenital malformations as a cause of hospitalization in a Neonatal Intensive Care Unit. *Perinatol Reprod Hum*. Volúmen 26, Número 2, 2012, pp. 83-89.
- Schierz IAM, Pinello G, Giuffrè M, La Placa S, Piro E, Corsello G. Congenital heart defects in newborns with apparently isolated single gastrointestinal malformation: A retrospective study. *Early human Development*. Volúmen 103, 2016, pp. 43-47.
- Vázquez Martínez, V. R., Torres González, C. J., Dueñas, A. L. D., Torres Vázquez, G., Díaz, D. D., & de la Rosa López, R. (2014). Malformaciones congénitas en recién nacidos vivos. *MediSur*, 12(1), 42-50.
- WHO. Management of birth defects and haemoglobin disorders: report of a join WHO-March of Dimes meeting, Ginebra (Suiza). World Health Organization 2006.
- Zarabozo EE, Blesa SE, Ayuso VR, Galán GE. Malformaciones digestivas y su asociación a patología sindrómica y defectos genéticos. *Cir Pediatr*. Volúmen 23, 2010, pp. 46-52.