

**UNIVERSIDAD MIGUEL HERNÁNDEZ
FACULTAD DE MEDICINA
TRABAJO FIN DE GRADO EN MEDICINA**



Anomalías congénitas en la cirugía pediátrica neonatal

**AUTORA: CASADIEGO VEGA, ISABELA
TUTORA: GARCÍA CANTÓ, EVA MARÍA.
COTUTORA: ALBERTOS MIRA-MARCELI, NURIA
Departamento de Pediatría
Curso académico 2024 - 2025.
Convocatoria de 28 de mayo de 2025**

Anomalías congénitas en la cirugía pediátrica neonatal

ÍNDICE:

1.RESUMEN	4
2.ABSTRACT	6
3. INTRODUCCIÓN	8
3.1.HIPÓTESIS	10
3.2.OBJETIVO PRIMARIO	10
3.3.OBJETIVOS SECUNDARIOS	10
4.MATERIAL Y MÉTODOS	11
4.1. DISEÑO	11
4.2. POBLACIÓN	11
4.3. MATERIAL	11
4.5. VARIABLES	12
4.5.1. Explicativas	12
4.5.2. De resultado	12
4.6. ANÁLISIS DE DATOS	13
5.RESULTADOS	14
6.DISCUSIÓN	27
7.CONCLUSIONES	33
8.BIBLIOGRAFÍA	34
9.ANEXOS	38



ÍNDICE DE ABREVIATURAS/ACRÓNIMOS

UCIN-Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales.

HGUA-Hospital General Universitario de Alicante.

DE-Desviación estándar.

EUROCAT-Red europea de registros poblacionales para la vigilancia epidemiológica de las anomalías congénitas.

OMS-Organización Mundial de la Salud.

AVAD-Años de Vida Ajustados por Discapacidad.

RN-Recién nacidos.

SNC-Sistema nervioso central.

ERGE-Enfermedad por reflujo gastroesofágico.

UHD-Unidad de hospitalización a domicilio.

PC-Perímetro craneal.

SG-Semanas de gestación.

AE-Atresia esofágica.

HTA-Hipertensión arterial.

Dx-Diagnóstico.

AEG- Peso adecuado para la edad gestacional.

PEG-Pequeño para la edad gestacional.

GEG-Grande para la edad gestacional.

BWS-Síndrome de Beckwith-Wiedemann.

S-Sensibilidad.

1.RESUMEN

Introducción. Las anomalías congénitas son alteraciones estructurales o funcionales que ocurren durante la vida intrauterina y pueden detectarse en distintas etapas del desarrollo. Representan un problema relevante de salud pues afectan al 3% de los nacimientos a nivel mundial y son una causa importante de mortalidad y morbilidad infantil. La cirugía neonatal ha demostrado ser efectiva para reducir la mortalidad y mejorar la calidad de vida asociadas a las anomalías congénitas estructurales, especialmente cuando no existen medidas preventivas. Por todo ello, el objetivo del presente proyecto es conocer la incidencia y características de los diferentes tipos de anomalías congénitas no cardíacas intervenidas en el periodo neonatal en un hospital de nivel III.

Métodos. Estudio observacional retrospectivo, basado en el análisis de historias clínicas electrónicas de recién nacidos con malformaciones congénitas intervenidas quirúrgicamente durante el periodo neonatal, entre enero de 2021 y diciembre de 2023, ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) del HGUA Dr.Balmis. Se recopilaban datos demográficos, maternos, perinatales y clínicos, así como detalles de las intervenciones quirúrgicas, evolución hospitalaria y situación al alta. El análisis de datos se realizó con el programa SPSS, utilizando medidas de tendencia central y dispersión para variables continuas y frecuencias para las categóricas.

Resultados. Se incluyeron 40 recién nacidos que fueron intervenidos quirúrgicamente en el periodo neonatal. El 62,5% fueron varones, con una media de edad gestacional de 37,1 semanas (DE +/- 2,75). La media de edad materna fue 31,3 años (DE +/-6,878), destacando una menor edad en el grupo de gastrosquisis (media 23 años). El 47,5% de las malformaciones se diagnosticaron prenatalmente. El antecedente de polihidramnios estuvo

presente en el 17,5% de los casos. El diagnóstico postnatal se realizó en la mayoría de los casos en las primeras 24 horas de vida. Las malformaciones más frecuentes fueron las gastrointestinales (65%). La mediana de edad en la primera cirugía fue de 36 horas. Se realizó cirugía reparadora en el 85% de los casos, y precisaron reintervenciones en un 22,5%, con una tasa total de resolución anatómica o funcional del 87,5% . La complicación más frecuente fue la sepsis nosocomial en un 25% de los pacientes. La supervivencia global del estudio fue del 92,5%.

Conclusiones. En línea con otros estudios, las malformaciones más frecuentemente intervenidas en periodo neonatal en el HGUA fueron las gastrointestinales, destacando la atresia esofágica (AE). La mayoría de los pacientes fueron varones nacidos a término. El diagnóstico prenatal sólo se logró en el 47,5%. El 85% recibió cirugía reparadora y un 22,5% requirió reintervención. Al alta, la supervivencia fue del 92,5% y el 87,5% presentó resolución funcional.

Palabras clave: anomalías congénitas, cirugía, período neonatal.

2.ABSTRACT

Introduction. Congenital anomalies are structural or functional abnormalities that occur during intrauterine life and can be detected at different stages of development. They represent a significant public health issue, affecting 3% of births worldwide, they are an important cause of infant mortality and morbidity. Neonatal surgery has proven effective in reducing mortality and improving quality of life associated with structural congenital anomalies, especially when preventive measures are lacking. For this reason, the objective of this project is to determine the incidence and characteristics of different types of non-cardiac congenital anomalies treated surgically during the neonatal period at a level III hospital.

Methods. This is a retrospective observational study based on the analysis of electronic medical records of newborns with congenital malformations who underwent surgery during the neonatal period, between January 2021 and December 2023, and were admitted to the NICU of Dr. Balmis General University Hospital (HGUA). Demographic, maternal, perinatal, and clinical data were collected, as well as details of surgical interventions, hospital course, and discharge status. Data analysis was performed using SPSS software, with central tendency and dispersion measures used for continuous variables, and frequencies for categorical variables.

Results. A total of 40 newborns who underwent surgery during the neonatal period were included. Of these, 62.5% were male, with a mean gestational age of 37.19 weeks ($SD \pm 2.75$). The mean maternal age was 31.3 years ($SD \pm 6.878$), with a lower age noted in the gastroschisis group (mean 23 years). Prenatal diagnosis was made in 47.5% of cases. A history of polyhydramnios was present in 17.5% of cases. Postnatal diagnosis was made in most cases within the first 24 hours of life. The most frequent anomalies were gastrointestinal (65%). The median age at first surgery was 36 hours. Reparative surgery was performed in 85% of cases, with 22.5% requiring reoperations, and a total anatomical or

functional resolution rate of 87.5%. The most common complication was nosocomial sepsis, occurring in 25% of patients. The overall survival rate was 92.5%.

Conclusions. Consistent with other studies, the most frequently operated congenital anomalies during the neonatal period at HGUA were gastrointestinal, particularly esophageal atresia. Most patients were term male newborns. Prenatal diagnosis was achieved in only 47.5% of cases. Reparative surgery was performed in 85%, and 22.5% required reintervention. At discharge, the survival rate was 92.5%, and 87.5% had achieved functional resolution.

Keywords: congenital anomalies, surgery, neonatal period.



3. INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas pueden definirse, según la OMS, como anomalías estructurales o funcionales que acontecen durante la vida intrauterina, y pueden detectarse en el periodo prenatal, perinatal o infancia temprana⁽¹⁾. La etiología es desconocida en el 50-60% de los casos. Se sospecha que éstas pueden estar causadas por factores genéticos o factores ambientales, como fármacos, infecciones, enfermedades maternas o agentes físicos. No obstante, muchos defectos se deben a una herencia multifactorial, resultado de la interacción entre ambos, en la que también intervienen mecanismos epigenéticos^(2,3).

En el contexto global, las anomalías congénitas afectan aproximadamente al 3% de los nacimientos. Además de provocar abortos espontáneos, representan una de las principales causas de mortalidad perinatal e infantil en el mundo. En la Unión Europea, representan el 25% de las muertes en menores de un año, siendo la segunda causa en la Comunidad Valenciana^(4,5).

Por ello, el impacto sanitario de estas condiciones es significativo, imponiendo una gran carga no solo para los niños que las padecen, sino también para sus familias y la comunidad, ya que reducen su calidad de vida, limitan su participación en la sociedad y aumentan la demanda de servicios médicos a lo largo de toda su vida^(5,6). A su vez, representan un desafío importante para los servicios de salud pública, debido a que ciertas anomalías congénitas son potencialmente prevenibles y reducibles mediante una estrategia de prevención primaria en la que se deben dedicar recursos tanto médicos como económicos⁽⁷⁾.

En la Comunidad Valenciana, el abordaje de las anomalías congénitas se realiza a través del Registro Poblacional de Anomalías Congénitas, miembro de la Red Europea de Registros Poblacionales para la Vigilancia de las Anomalías Congénitas (EUROCAT), lo que facilita la comparación y la investigación a nivel europeo⁽⁴⁾. Estos registros permiten el

diseño y evaluación de servicios de salud, proporcionando información vital para las decisiones en prevención primaria (medidas preconcepcionales), prevención secundaria (diagnóstico prenatal) y prevención terciaria (tratamientos y rehabilitación)^(8,9).

Los esfuerzos para reducir el impacto de las anomalías congénitas no deben limitarse únicamente a la prevención primaria. La cirugía ha demostrado ser un medio costo-efectivo para el tratamiento de las anomalías congénitas; puede prevenir más del 50% de los años de vida ajustados por discapacidad (AVAD) perdidos cada año por las mismas. En concreto las intervenciones quirúrgicas en periodo neonatal pueden atenuar la posible letalidad y morbilidad de aquellas malformaciones congénitas estructurales, cobrando especial importancia en aquellas en las que actualmente no se pueden realizar acciones de prevención primaria, y la cirugía constituye la única manera de abordarlas^(10, 11).

Según datos de EUROCAT, entre 1995 y 2014 en diferentes regiones europeas, uno de cada tres niños con anomalías congénitas necesitó cirugía durante la infancia. Aún así, la relevancia de este enfoque terapéutico en la reducción de la mortalidad y la morbilidad suele estar subestimada, al igual que la carga que supone para el paciente y su familia. El acceso deficiente y el retraso en la atención médica suponen un aumento de la morbilidad y la mortalidad, especialmente en el caso de anomalías congénitas graves. Además, se ha objetivado que los resultados quirúrgicos mejoran con la detección temprana en los niveles de atención primaria, el diagnóstico prenatal, y la derivación para el tratamiento en centros especializados para ciertas anomalías⁽¹⁰⁻¹²⁾. De la misma manera, hay estudios que indican que pese al desarrollo tecnológico y el manejo de los procedimientos anestésicos, la cirugía en el período neonatal se sigue considerando una procedimiento de alto riesgo anestésico y quirúrgico,⁽¹²⁾ además de tener un alto impacto en el vínculo familiar, lo que puede repercutir en la morbilidad asociada tras el alta⁽¹³⁻¹⁵⁾.

Por tanto, además de ser un reto crucial de salud pública por su impacto en la mortalidad y calidad de vida infantil, requieren un enfoque integral que abarque desde la vigilancia y

registro, hasta la atención neonatal y quirúrgica especializada, además del importante apoyo a las familias.

Por este motivo, consideramos importante recopilar información sobre la frecuencia de los diferentes tipos de anomalías congénitas que han requerido intervención quirúrgica en el periodo neonatal.

3.1.HIPÓTESIS

El estudio de las malformaciones congénitas no cardíacas intervenidas en el periodo neonatal va a permitir un mejor conocimiento de sus características en cuanto a morbilidad y supervivencia, que ayuden a gestionar los recursos, programar los procedimientos médico-quirúrgicos y optimizar la situación al alta.

3.2.OBJETIVO PRIMARIO

- Conocer la incidencia y características de los diferentes tipos de anomalías congénitas no cardíacas intervenidas en el periodo neonatal en un hospital de nivel III.

3.3.OBJETIVOS SECUNDARIOS

- Conocer los antecedentes prenatales y perinatales asociados a los neonatos con malformaciones congénitas no cardíacas intervenidas en el periodo neonatal.
- Estudio de las características del procedimiento quirúrgico realizado y la necesidad de reintervención.
- Análisis de la morbilidad y mortalidad asociada durante el periodo intrahospitalario.
- Descripción de la situación al alta de los neonatos con malformaciones congénitas no cardíacas intervenidos en el periodo neonatal.

4.MATERIAL Y MÉTODOS

4.1. DISEÑO

Estudio observacional retrospectivo.

4.2. POBLACIÓN

Se analizaron los recién nacidos (RN) menores de 28 días que presentaron malformaciones congénitas intervenidas en el periodo neonatal, y que estuvieron ingresados en la UCIN del HGUA, entre enero de 2021 y diciembre de 2023. Se incluyeron los nacidos en el propio hospital y los que fueron trasladados al mismo en periodo neonatal, al ser Unidad de Referencia de Cirugía Pediátrica.

Criterios de inclusión:

1. Diagnóstico pre o postnatal de atresia de esófago, atresia intestinal (yeyunal, ileal, colónica, duodenal), hernia/eventración diafragmática congénita, defectos de la pared abdominal (onfalocele y gastrosquisis), malformación anorectal, malformación pulmonar, malformación renal o defectos del SNC.
2. Intervención quirúrgica durante los 28 días de vida.

4.3. MATERIAL

Los datos se han obtenido de la revisión de las historias clínicas electrónicas. Se utilizó un cuaderno de recogida de datos, en el que cada paciente se identificó mediante un código numérico, y posteriormente se pasó la información a una base de datos anonimizada en el programa estadístico SPSS (**ver anexos**).

4.4. MÉTODOS

Se seleccionaron los RN ingresados en la UCIN del HGUA diagnosticados de malformaciones congénitas intervenidas en el periodo neonatal. Se realizó la recogida sistemática de las variables de estudio en la base de datos SPSS. El estudio fue aprobado

por el Comité de Investigación del Instituto de Investigación Sanitaria y Biomédica de Alicante (ISABIAL), el 19 de julio del 2024 (**ver anexos**).

4.5. VARIABLES

4.5.1. Explicativas

- Datos demográficos: fecha de nacimiento, fecha de alta, edad al diagnóstico, edad de ingreso en UCIN, lugar de nacimiento, diagnóstico quirúrgico.
- Datos maternos: edad, paridad, nivel educativo, riesgo social, tóxicos, patología materna, medicación materna.
- Antecedentes familiares: patologías relacionadas
- Datos gestacionales y del parto: polihidramnios, detección prenatal de malformaciones asociadas, tipo de parto.
- Datos del recién nacido: sexo, edad gestacional, tipo de reanimación (intubación, oxígeno, CPAP, adrenalina, masaje cardíaco) test de Apgar 1/ 5 min, somatometría al nacimiento (peso, talla y perímetro cefálico), clasificación según somatometría (adecuado, grande o pequeño para edad gestacional), gestación única o múltiple.
- Datos de exploración física y malformaciones asociadas postnatales: anomalías craneofaciales, torácicas, abdominales, extremidades superiores o inferiores, área ano-genital, cardíacas, renales, digestivas, SNC, pulmonares, musculoesqueléticas, otras.

4.5.2. De resultado

- Tipo de malformación: atresia de esófago, atresia intestinal (yeyunal, ileal, colónica, anal), hernia diafragmática, defectos de la pared abdominal anterior (onfalocele y gastrosquisis), malformación anorectal, malformación pulmonar, malformación renal o defectos del SNC.
- Procedimientos médicos prequirúrgicos y postquirúrgicos: sedoanalgesia (duración), necesidad de ventilación mecánica (VM) invasiva y no invasiva (tipo y duración),

oxigenoterapia (duración), antibióticos, transfusiones (tipo y número), óxido nítrico (duración), inotrópicos (tipo y número), hidrocortisona, suero fisiológico, milrinona (duración), otros.

- Intervención quirúrgica: edad (horas) en el momento de la cirugía, duración de la intervención (minutos), tipo de anestesia, tipo de cirugía y abordaje.
- Evolución clínica intrahospitalaria: intolerancia oral, dificultad respiratoria, neumotórax, derrame pleural, pericárdico, hipotensión arterial, hipertensión pulmonar, sepsis, colestasis, anemia, quilotórax, ERGE, hemorragia cerebral (grado), enfermedad pulmonar.
- Necesidad de reintervención: días de vida, motivo, número.
- Situación al alta: resolución funcional/anatómica, necesidad de cirugía diferida, días de estancia hospitalaria, exitus, tipo de alimentación (boca, sonda, otros, necesidad de soporte respiratorio, precisa derivación a Unidad de Hospitalización a Domicilio (UHD), somatometría al alta (peso, talla, PC)

4.6. ANÁLISIS DE DATOS

Se analizaron las variables continuas con distribución normal y se expresaron como media $\pm$ desviación estándar (DE), mientras que aquellas con distribución no normal como medianas y rangos intercuartílicos. Se calcularon frecuencias y porcentajes para las variables categóricas.

5.RESULTADOS

En el estudio inicialmente se seleccionaron 46 RN diagnosticados de anomalías congénitas que fueron ingresados en la unidad de Neonatología del HGUA entre enero de 2021 y diciembre de 2023 (14 casos del 2021, 15 del 2022 y 17 del 2023). Tras excluir del estudio a aquellos que no fueron intervenidos quirúrgicamente en periodo neonatal, se incluyeron 40 RN que cumplían los criterios de inclusión.

El 47,5% de ellos nacieron en otros hospitales de la provincia de Alicante, y fueron posteriormente trasladados al HGUA por ser la Unidad de Referencia de Cirugía Pediátrica.

Respecto a las características demográficas de la población de estudio el 62,5% (25) fueron varones. La media de edad gestacional fue de 37,2 semanas (DE +/- 2,7) con un rango entre las 29 y 41 semanas; la media de peso al nacer fue de 2717 g (DE +/- 678). La mediana de edad al ingreso fue de 0 horas (tras el nacimiento), con un rango de 0 a 648 horas (27 días), correspondiente a un caso de diagnóstico tardío.

En cuanto a los datos maternos, la media de edad fue 31,3 (DE +/-6,8), con un rango de 19 a 45 años. Las embarazadas menores de 35 años representaron el 65%, siendo en los casos de gastrosquisis las gestantes más jóvenes, con una media de 23 años y una moda de 19 años. En los 3 casos de exitus recogidos en el estudio la edad materna era ≥ 35 años.

Detallado en **tabla 1**.

Tabla 1: Datos maternos (n=40)	
Edad materna; media (DE)	31,3 +/-6,8
Abortos previos; n (%)	47,5% (19)
Enfermedad materna; n (%)	45,0% (18)
Hipotiroidismo gestacional	17,5% (7)
Hipotiroidismo pregestacional	2,5% (1)
Trastorno ansioso depresivo	12,5% (5)
Otros:	10% (4)
Déficit del factor VII	2,5% (1)
HTA gestacional	2,5% (1)
Hemofilia C	2,5% (1)
Asma	2,5% (1)
Medicación materna; n (%)	32,5% (13)
Levotiroxina	20% (8)
Otros	12,5% (5)
Tóxicos; n (%)	7,5%
Cannabis	2,5% (1)
Cocaína	2,5% (1)
Cocaína + alcohol	2,5% (1)
Riesgo social; n (%)	7,5% (3)

En la **tabla 2** se detallan las características pre y perinatales de los casos estudiados. El antecedente de polihidramnios durante la gestación se detectó en un 17,5% (7) de los casos. Del total de casos de atresia esofágica (AE) solo 2 presentaron polihidramnios.

Tabla 2: Características prenatales y perinatales	
Edad gestacional media (n=40); media (DE)	37,19 +/- 2,750
Pretérmino (< 36+6 SG); n (%)	32,5% (13)
A término (37-42 SG); n (%)	67,5% (27)
Polihidramnios (n=40); n (%)	17,5% (7)
Dx posnatal:	
Atresia intestinal	7,5% (3)
Atresia esofágica	5% (2)
Onfalocele	2,5% (1)
Malformación pulmonar adenomatosa quística	2,5% (1)
Tipo de parto (n=40); n (%)	
Vaginal	47,5% (19)
Cesárea	52,5% (21)
Reanimación (n=40); n (%)	40% (16)
Intubación	17,5% (7)
Apgar 1 (n=40); media (DE)	8 +/- 2
Apgar 1 (<7) ; n (%)	22,5% (9)
Apgar 5 (n=40); media (DE)	9 +/- 1
Apgar 5 (<7); n (%)	10% (4)
Peso al nacimiento en gramos (n=40); n (%)	2717,50 +/- 678,106
AEG; n (%)	72,5% (29)
PEG; n (%)	25% (10)
GEG; n (%)	2,5% (1)

Z-score Peso ; media (DE)	-0,740+/- 1,238
Talla al nacimiento en cm n=38; media (DE)	47,08+/- 4,250
Z-score talla ; media (DE)	-0,719+/- 1,50
Perímetro craneal n=39; media (DE)	32,85+/- 2,50
Z-score PC ; media (DE)	-0,410+/- 1,173

Respecto al momento del diagnóstico, en el 47,5% de los casos se detectó la anomalía congénita prenatalmente, siendo en el 27,5% antes de la semana 25 de gestación. En el periodo postnatal se detectaron el 52,2 % de los casos, siendo el 37,5% diagnosticados en el periodo postnatal inmediato (**figura 1**).

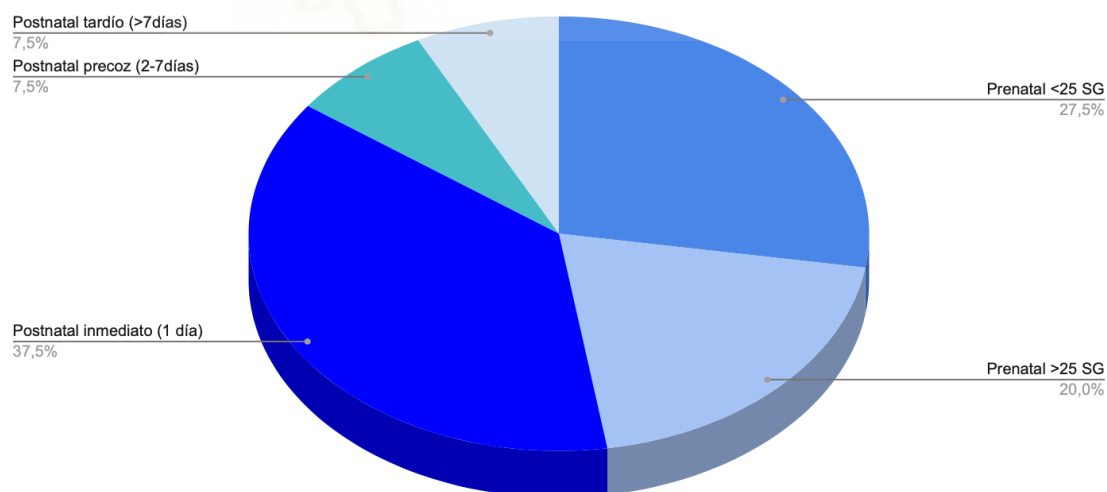


Figura 1. Edad al diagnóstico n=40.

Los diagnósticos prenatales se describen, en orden de frecuencia en la **tabla 3**, destacando en primer lugar las malformaciones digestivas (41,2%), fundamentalmente la atresia intestinal (23,5%) y la gastrosquisis (23,5%) como defecto de la pared abdominal.

Tabla 3: Diagnósticos prenatales(n=17)	
Anomalías gastrointestinales; n (%)	
<i>Atresia intestinal</i>	29,4% (5)
<i>Hernia diafragmática congénita</i>	11,8% (2)
Defectos de la pared abdominal; n (%)	
<i>Gastrosquisis</i>	23,5% (4)
<i>Onfalocele</i>	11,8% (2)
Anomalías del riñón y tracto urinario; n (%)	11,8% (2)
Anomalías del aparato respiratorio; n (%)	5,9% (1)
Anomalías del sistema nervioso; n (%)	5,9% (1)

Tras la confirmación diagnóstica en el periodo postnatal, los grupos de malformaciones más frecuentes fueron las anomalías gastrointestinales (65%), destacando en primer lugar la atresia esofágica, seguida de la atresia intestinal y las malformaciones anorrectales. Le siguieron en frecuencia los defectos de la pared abdominal (17,5%) y de las anomalías del riñón y tracto urinario (7,5%) (**tabla 4 y figura 2**).

Tabla 4: Diagnósticos postnatales (n=40)

Anomalías gastrointestinales; n (%)	65%
<i>Atresia esofágica</i>	22,5% (9)
<i>Atresia intestinal</i>	17,5% (7)
<i>Malformaciones anorectales</i>	12,5% (5)
<i>Hernia diafragmática congénita</i>	5% (2)
<i>Eventración diafragmática congénita</i>	2,5% (1)
<i>Malrotación intestinal</i>	2,5% (1)
<i>Malformaciones múltiples(atresia esofágica malformación anorectal atresia intestinal + páncreas anular + agenesia vesícula biliar)</i>	2,5% (1)
Defectos de la pared abdominal; n (%)	17,5%
<i>Gastrosquisis</i>	10% (4)
<i>Onfalocele</i>	7,5% (3)
Anomalías del riñón y tracto urinario; n (%)	7,5%
<i>Valvas de uretra posterior</i>	5% (2)
<i>Ureterocele ectópico</i>	2,5% (1)
Anomalías del aparato respiratorio; n (%)	5%
<i>Malformación adenomatosa quística pulmonar</i>	5% (2)
Anomalías del sistema nervioso; n (%)	5%
<i>Meningocele occipital</i>	2,5% (1)
<i>Mielomeningocele lumbosacro</i>	2,5% (1)

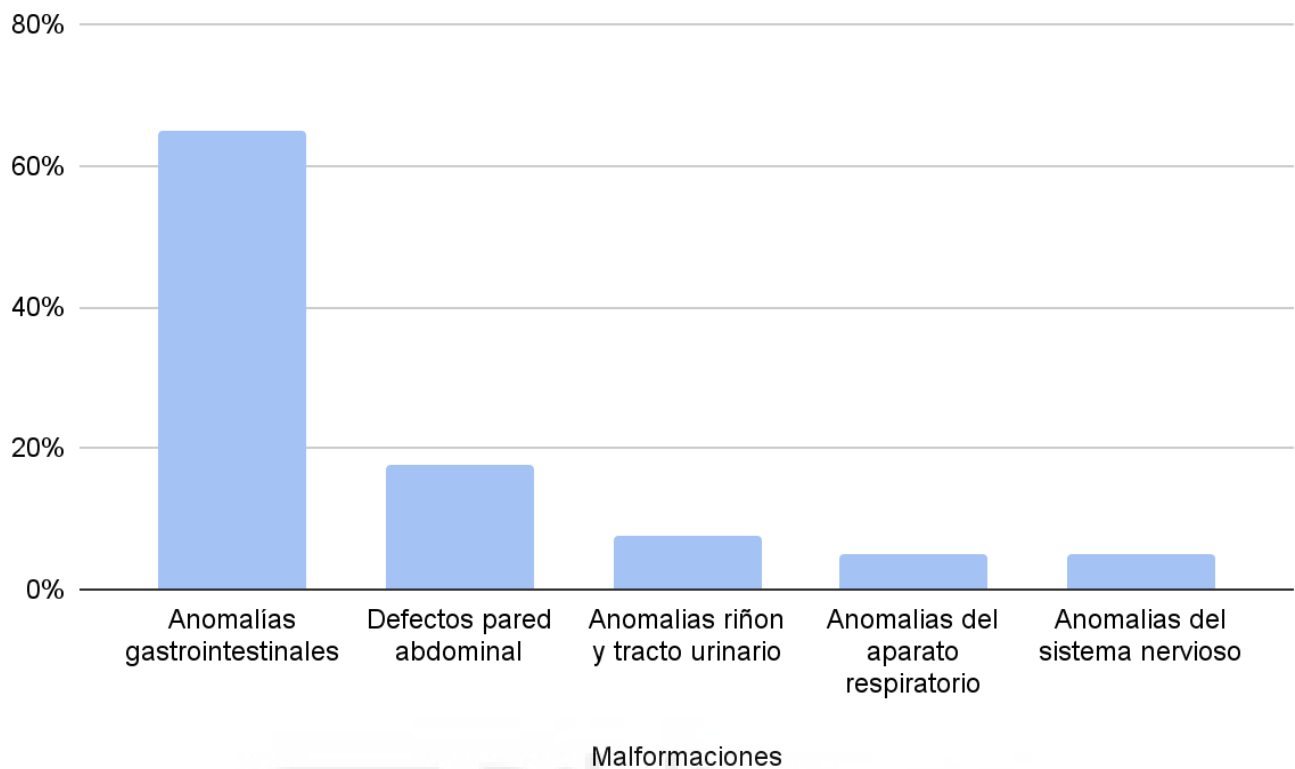


Figura 2. Frecuencia de anomalías congénitas por grupos (n=40)

Se detectaron malformaciones asociadas en un 50% de los casos estudiados. Las más frecuentes fueron las malformaciones cardíacas, siendo la comunicación interventricular la más común dentro de este grupo. Se detectaron 2 casos del síndrome de *VACTERL*, un caso del síndrome de *OHVIRA* y otro de Beckwith-Wiedemann (BWS) (**tabla 5**). Las malformaciones asociadas detectadas postnatalmente superaron en un 30% a las malformaciones que se habían identificado prenatalmente, que fueron principalmente renales (12,5%), seguidas de anomalías del sistema nervioso (2,5%), cardíacas (2,5%) y múltiples(2,5%).

Tabla 5: Malformaciones postnatales asociadas(n=40)

Malformaciones cardíacas; n (%)	25% (10)
<i>Comunicación interventricular</i>	10% (4)
<i>Comunicación interauricular</i>	7,5% (3)
<i>Válvula aórtica bicúspide</i>	2,5% (1)
<i>Displasia válvula aórtica</i>	2,5% (1)
<i>Canal auriculoventricular</i>	2,5% (1)
Anomalías del tracto urinario y renales; n (%)	15% (6)
Anomalías gastrointestinales; n (%)	7,5% (3)
Anomalías del sistema nervioso; n (%)	10% (4)
Malformaciones genitales; n (%)	2,5% (1)
Anomalías óseas; n (%)	15% (6)
Deformidad torácica; n (%)	2,5% (1)
Otros; n (%)	
<i>Labio leporino</i>	2,5% (1)
Alteraciones genéticas; n (%)	
<i>Cromosoma 21</i>	5% (2)
<i>Cromosoma 18</i>	2,5% (1)
<i>Cromosoma 11</i>	2,5 % (1)
Síndromes ; n (%)	
<i>Síndrome de VACTERL</i>	5% (2)
<i>Síndrome de OHVIRA</i>	2,5% (1)
<i>Síndrome de BWS</i>	2,5% (1)

En el manejo prequirúrgico de los pacientes en la UCIN se administró profilaxis antibiótica en todos los casos y sedación al 25%. Hubo un incremento de la sedación en el manejo postoperatorio donde se administró en el 90%. El uso de ventilación mecánica invasiva se mantuvo en el 75% de los casos; siendo solo usada en el primer día postoperatorio en el 17,5% (7) y con tres casos de necesidad de mantenimiento prolongado (10, 26 y 60 días) (tabla 6).

Tabla 6: Manejo en la UCIN antes y después de la cirugía		
	Antes (n=40)	Después(n=40)
Sedación; n (%)	25% (10)	90%(36)
Ventilación mecánica no invasiva; n (%) Duración en horas; media (DE)	7,5% (3) 2,33 +/-1,528	12,5% (5) 14,33+/-11,264
Ventilación mecánica invasiva; n (%) Duración en días; media (DE)	17,5% (7) 1,875 +/- 2,1	75% (30) 6,2 +/-11,242
Oxígeno ; n (%) Duración en horas; media (DE)	12,5% (5) 1,8 +/- 1,304	25% (10) 8,6 +/-15,47
Transfusiones previas		
Plasma; n (%)	12,5%(5)	7,5%(3)
Hematíes + plasma; n (%)	2,5% (1)	5% (2)
Hematíes; n (%)	-----	5% (2)
Inotrópicos; n (%)	5% (2)	17,5% (7)
Hidrocloruro; n (%)	0%	0%
Suero fisiológico; n (%)	2,5% (1)	5% (2)
Óxido nítrico; n (%)	0%	0%
Milrinona; n (%)	0%	2,5%(1)
Otros; n (%)		
Ampicilina+gentamicina	100% (40)	-----
Omeprazol	-----	7,5% (3)
Fenobarbital	-----	5%(2)
Insulina	-----	2,5%(1)

En cuanto a las características de la primera cirugía, la mediana de edad en el momento de la primera cirugía fue de 36 horas y la moda a las 24 horas (**figura 3**).

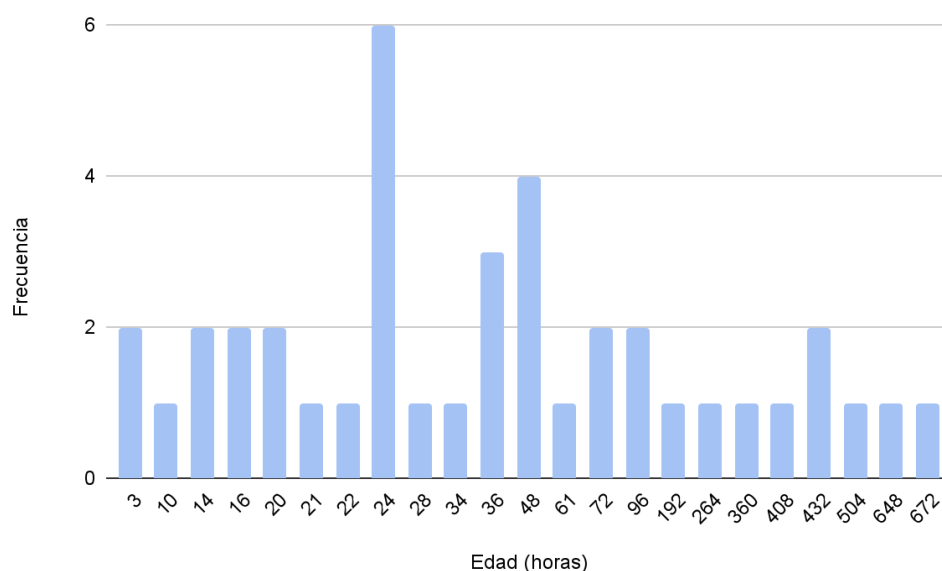


Figura 3. Distribución de edad en horas de la primera cirugía.

Se realizaron reintervenciones en un 22,5% de los casos (**tabla 7**). De ellas un 15% fue por complicaciones postquirúrgicas, principalmente en pacientes con AE, y un 7,5% por la necesidad de intervención en dos tiempos, como la introducción completa de paquete intestinal en gastrosquisis (5%) e intervención de malformaciones múltiples (2,5%).

Tabla 7: Reintervenciones quirúrgicas(n=40)	
Reintervenciones quirúrgicas; n (%)	22,5% (9)
Número de reintervenciones; n (%)	
1	15% (6)
2	2,5% (1)
3	2,5% (1)
4	2,5% (1)

Edad en horas de la reintervención; media (DE)	449,60+/- 320,819
Motivos de reintervención por complicación ; n (%)	
Estenosis esofágica	5% (2)
Fístula traqueoesofágica	5% (2)
Obstrucción válvula de derivación ventrículo peritoneal	2,5% (1)
Dehiscencia de anastomosis	2,5% (1)

En relación a las complicaciones durante el ingreso destacan un 25% de casos de sepsis.(Ver tabla 8).

Tabla 8: Complicaciones durante el ingreso (n=40)	
Sepsis; n (%)	25% (10)
Intolerancia oral; n (%)	20% (8)
Anemia; n (%)	15% (6)
Hipotensión arterial; n (%)	12,5% (5)
Dificultad respiratoria; n (%)	10% (4)
Hemorragia cerebral ; n (%)	
Grado 1	5% (2)
Infarto isquémico	2,5% (1)
Neumotórax; n (%)	5% (2)

Quilotórax; n (%)	5% (2)
ERGE; n (%)	5% (2)
Hipertensión pulmonar; n (%)	2,5% (1)
Colestasis; n (%)	2,5% (1)

Los detalles de la primera cirugía se detallan en la **tabla 9**. Se consiguió una resolución funcional/ anatómica en el 87,5% de los casos.

Tabla 9: Datos quirúrgicos primera cirugía (n=40)	
Duración de la intervención en minutos; media (DE)	143,05 +/- 65,705
Tipo de cirugía; n (%)	
Reparadora	85% (34)
Paliativa	2,5% (1)
Parcial	12,5% (5)
Resolución funcional/ anatómica ; n (%)	87,5% (35)
Necesidad de segunda cirugía diferida; n (%)	12,5% (5)

Respecto a la situación alta (**tabla 10**), la estancia hospitalaria fue de una media de 24,3 días (DE +/- 12,7), con un rango entre 8 y 62 días. Hubo 3 exitus durante el ingreso, 2 pacientes con diagnóstico quirúrgico de atresia esofágica y un paciente con onfalocele, todos ellos en el contexto de síndromes polimalformativos/alteraciones cromosómicas y prematuridad. Por tanto la supervivencia global fue del 92,5%. Ninguno de los casos supervivientes fue derivado tras el alta a la UHD y todos ellos recibieron seguimiento en consultas de cirugía pediátrica.

Tabla 10: Situación al alta (n=40)	
Días hospitalización; media (DE)	24,30+/- 12,732
Exitus; n (%)	7,5% (3)
Tipo de alimentación; n (%)	
Boca	97,30% (36)
Sonda	2,70% (1)
Soporte respiratorio; n (%)	5,40% (2)
Peso al alta en gramos; media (DE)	3152,82 +/- 532,191

6.DISCUSIÓN

Las anomalías congénitas suponen una de las principales causas de mortalidad, enfermedad crónica y discapacidad en la infancia. Si bien algunas anomalías pueden prevenirse o reducirse con una estrategia de prevención primaria, la reducción de la carga de enfermedad de las anomalías congénitas requiere otras medidas entre las que destacan los procedimientos quirúrgicos. Es por ello que, el conocimiento de las características clínicas de las anomalías congénitas susceptibles de cirugía, va a aportar un beneficio en su manejo inicial y posterior evolución ^(1,10).

Al igual que los datos publicados por otros estudios,^(10,16,17) las malformaciones más frecuentes intervenidas en periodo neonatal fueron las gastrointestinales (65%), siendo la AE detectada en primer lugar (22,5%), seguida de las atresias intestinales (17,5%) y las malformaciones anorrectales (12,5%). En segundo lugar encontramos los defectos de la pared abdominal, y a mayor distancia, las anomalías del tracto urinario. Las menos frecuentes fueron las anomalías del SNC y las del aparato respiratorio.

Respecto a las características demográficas, la mayoría fueron varones (62,5%), lo que coincide con estudios previos en los que se destaca que los varones tienen tasas de prevalencia más altas en la mayoría de las anomalías congénitas.^(18,19) A este respecto, Libinsky,⁽²⁰⁾ sugiere que las mujeres son más vulnerables a las anomalías durante la blastogénesis con las consiguiente mayor incidencia de pérdidas durante el embarazo, mientras los varones se muestran más sensibles durante la organogénesis, lo que resulta en una mayor incidencia de varones supervivientes con malformaciones congénitas.

En relación con la edad gestacional, la mayoría de las gestaciones (67,5%) llegaron al término, comparándolo con los datos publicados en el Registro Poblacional de Anomalías

Congénitas de la Comunidad Valenciana (2007-2021), donde se recoge una proporción de 49% de recién nacidos a término⁽⁴⁾.

En este aspecto, pese a que los pacientes pretérminos representan un menor porcentaje (32,5%), cabe destacar que tal y como se refleja en la literatura, esta condición se asocia con un aumento de la morbilidad y mortalidad, que puede agravar su situación tanto pre como postquirúrgica. Por tanto, estos casos deben considerarse de alto riesgo y tratar de optimizar el plan perioperatorio y quirúrgico, acorde a sus circunstancias clínicas^(6,21).

En el estudio de la edad materna es importante resaltar que, aunque la media del grupo de estudio fue de 31,3 años, en los casos de gastrosquisis, de forma similar a lo reportado en la literatura ⁽²²⁾, las gestantes fueron más jóvenes, con una media de 23 años y una moda de 19 años.

En relación con el hallazgo prenatal de polihidramnios, las observaciones de diversos estudios refieren su posible asociación con anomalías congénitas tales como las atresias gastrointestinales, trastornos del desarrollo neurológico o anomalías genéticas. En nuestro estudio se constató polihidramnios en 7 casos (17,5%), y sus diagnósticos postnatales fueron en orden decreciente de frecuencia: atresia intestinal (3 casos), AE (2 casos), onfalocele (1 caso) y malformación pulmonar (1 caso).

Respecto al periodo perinatal inmediato, los estudios indican que los neonatos con anomalías congénitas tienen una mayor probabilidad de presentar algún grado de asfixia perinatal, bajas puntuaciones en el test de Apgar, y la consiguiente necesidad de recibir maniobras de reanimación cardiopulmonar⁽²³⁾. En nuestro estudio el 22,5% de los casos presentó test de Apgar 1 min <7, con reducción del porcentaje al 10 % en la valoración de los 5 minutos. Así, el 40% de nuestros casos necesitó algún tipo de reanimación neonatal, precisando intubación en un 17,5%. Se debe tener en cuenta que, en ciertos casos, como en la hernia diafragmática congénita, es necesaria la intubación inmediata al nacimiento,

como punto importante del manejo preoperatorio de estos pacientes, junto con una estabilización cardiorrespiratoria previa a la reparación quirúrgica.

En cuanto al momento del diagnóstico, un 47,5% de los casos fueron diagnosticados en periodo prenatal mediante las pruebas realizadas durante el control del embarazo, mientras el 52.2% fueron detectados tras el nacimiento. Estos datos son similares a los publicados en el Registro de Comunidad Valenciana⁽⁴⁾, en el que se menciona que un 58% de los casos fueron detectados durante el periodo postnatal.

Así, cabe destacar que en el caso de AE, la cual representa la anomalía congénita más frecuente en nuestro estudio (22,5%), el diagnóstico se realizó en el periodo postnatal en el 100% de los casos. Estos resultados son similares a los referidos en la bibliografía, lo que en parte puede ser atribuido a la baja sensibilidad de la ecografía prenatal para su detección (S=31,7%). Los signos ecográficos sugestivos son el hallazgo de polihidramnios y la visualización de un estómago pequeño o ausente⁽²⁴⁾. Además, en los casos en los que aparece polihidramnios, éste se desarrolla después de la semana 20 de gestación, lo que va a dificultar su detección. En nuestro estudio éste sólo detectó en 2 casos, lo que supone un antecedente de polihidramnios del 22,2 % frente al 47% referido en la literatura⁽²⁵⁾. Por tanto, en el diagnóstico de la AE, va a ser importante tener un alto índice de sospecha clínica tras el nacimiento para realizar un diagnóstico precoz y evitar complicaciones en el recién nacido.

Por otra parte, al contrario que la atresia de esófago, la totalidad de casos de gastrosquisis de nuestro estudio fueron diagnosticados prenatalmente, lo que es coincidente con los datos del registro EUROCAT, en el que la proporción de casos diagnosticados prenatalmente en el periodo de 2018 - 2022 fue del 90%⁽⁹⁾.

En cuanto a las malformaciones asociadas, estuvieron presentes en el 50% de los casos. La proporción de malformaciones asociadas en pacientes con una malformación congénita

varía según el tipo de malformación primaria; según la literatura se estima que entre el 15-30 % de los RN que nacen con un defecto congénito tendrán más de una malformación^(26,27). Lo que supone que en la práctica clínica se debe realizar una evaluación exhaustiva y multidisciplinar en pacientes con malformaciones congénitas para identificar y manejar adecuadamente todas las anomalías presentes en los RN.

En concreto, se detectaron 4 casos con síndromes polimalformativos: 2 casos con síndrome de VACTERL, 1 caso con síndrome de OHVIRA y 1 caso con síndrome de BWS. Según la literatura, las anomalías congénitas múltiples son menos frecuentes que las únicas; se estiman en 16 casos por cada 10.000 nacimientos. En el caso del síndrome de VACTERL la prevalencia se describe en 0.49 por 10.000 nacimientos según el registro EUROCAT (2005-2022). Es importante destacar, que en el manejo de estos pacientes, adquiere gran importancia la prevención terciaria, debido a que la escasez de conocimientos respecto a los factores de riesgo implicados en su etiología, no permite establecer medidas preventivas primarias, y por tanto suelen someterse a varios procedimientos quirúrgicos complejos en el período posnatal inmediato⁽²⁸⁾.

La edad mediana de edad en el momento de la primera cirugía fue de 36 horas y la moda a las 24 horas, destacando la importancia de la estabilización inicial del neonato previo al procedimiento quirúrgico.

En el manejo de los pacientes en la UCIN, antes y después de la intervención quirúrgica, en nuestro estudio se observan diferencias en administración de sedación y la ventilación invasiva, con un incremento en su uso en el periodo posterior a la intervención. Se ha observado que la prevalencia del uso postoperatorio de ventilación mecánica en neonatos tratados quirúrgicamente por malformaciones congénitas puede variar dependiendo del tipo de malformación, factores de riesgo y la complejidad del procedimiento quirúrgico. En el caso concreto de AE, prácticamente todos los neonatos intervenidos requirieron intubación posquirúrgica para proteger la anastomosis, manejar complicaciones respiratorias y

mantener la estabilidad hemodinámica, lo que se cumplió en nuestro estudio en el que se mantuvo la intubación en el 100% de los casos de AE⁽²⁹⁾ .

En cuanto a las complicaciones observadas durante el ingreso, reportamos un 25% de casos de sepsis nosocomial. Estos casos, tal y como se describe en la literatura, pueden estar relacionados con ingresos prolongados, manejo complejo, uso de catéteres centrales, ventilación mecánica y nutrición parenteral, por lo que pueden ser considerados pacientes con un riesgo aumentado de presentar infecciones nosocomiales⁽³⁰⁾.

La estancia hospitalaria en la UCIN (24,3+/- 12,7 días) de nuestro estudio es similar a la observada en otros registros, en los que se observa que el tiempo de hospitalización suele ser mayor en comparación con aquellos que no presentan anomalías congénitas, pero el tiempo puede variar dependiendo del diagnóstico específico y otros factores clínicos durante el ingreso.⁽⁶⁾ Conocer mejor las evoluciones de cada patología y los tiempos de ingreso medio nos permite ofrecer a los familiares una información más detallada que repercute en una mejor percepción de la calidad de la atención recibida^(14,15).

En cuanto a los índices de supervivencia, en nuestra serie alcanzó el 92,5%, ya que hubo 3 exitus durante el ingreso, siendo 2 casos de AE y uno de onfalocelo, todos ellos en el contexto de síndromes polimalformativos/alteraciones cromosómicas y prematuridad con alto riesgo de morbilidad y mortalidad^(21,22).

Tras la intervención quirúrgica se consiguió una resolución funcional en el 87,5% de los casos, lo que según la literatura es crucial para mejorar la supervivencia y la calidad de vida a largo plazo, logrando reducir los años de vida ajustados por discapacidad ⁽¹⁰⁾ .

Por otra parte, fue necesaria una segunda cirugía diferida en un 12,5% de los pacientes. La OMS advierte, que una parte considerable de pacientes con anomalías congénitas,

continuarán siendo sometidos a procedimientos quirúrgicos durante la infancia, ya sea por la anomalía o por comorbilidades asociadas, por lo que los niños pueden requerir un apoyo de larga duración ^(1,14,15). En nuestro estudio no se derivó a ningún paciente a la UHD. Sin embargo sí que se realiza un seguimiento posterior de todos los pacientes, hasta la adolescencia, en consultas externas de cirugía pediátrica.

En cuanto a las limitaciones de nuestro estudio cabe mencionar su carácter retrospectivo, basado en datos de un solo centro, durante un periodo de solo 3 años, lo que condiciona un pequeño tamaño muestral. Sin embargo, consideramos que nuestro trabajo es importante porque proporciona información valiosa como son los datos de prevalencia de malformaciones congénitas no cardíacas intervenidas en el periodo neonatal, sus características clínicas pre y postnatales, y los resultados de su manejo y evolución. En concreto en relación con HGUA en el que existe una consulta de información prenatal donde se brinda información a los padres en el momento del diagnóstico de una malformación fetal, el trabajo permite contar con unos resultados actualizados, recientes y reales con los que orientar a los padres y conocer mejor las características de estos pacientes.

7.CONCLUSIONES

1. En nuestra serie, las malformaciones congénitas más frecuentes intervenidas en periodo neonatal fueron las gastrointestinales (65%), siendo la atresia esofágica la detectada en primer lugar (22,5%).
2. La mayoría fueron varones nacidos a término, con peso adecuado para la edad gestacional y malformaciones asociadas en un 50% de los casos.
3. El diagnóstico prenatal se realizó en el 47.5% de los casos. El antecedente de polihidramnios estuvo presente en el 17,5 %.
4. La mayoría recibieron una cirugía reparadora (85%) y fueron intervenidos antes de las 36 horas de vida.
5. Al alta, la supervivencia alcanzó 92,5 %, con una resolución funcional en el 87,5% de los casos.



8.BIBLIOGRAFÍA

1. Organización mundial de la salud. Trastornos congénitos. Web Organización mundial de la salud. [en línea] [fecha de consulta: 9-10-2024]. Disponible en: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/birth-defects>
2. Moore KL. Anomalías congénitas humanas. En: Moore KL (eds). Desarrollo embrionario. 10ª ed. Canada: Elsevier; 2021.p 279-294
3. Turnpenny P, Ellard S, Cleaver R. Anomalías congénitas, síndromes dismórficos y discapacidad intelectual. En: Turnpenny P (eds). Emery Elementos de genética médica y genómica.16.ª ed. Exeter: Elsevier; 2022.p 227-249
4. Unidad mixta de investigación en enfermedades raras FISABIO-UEVG. Anomalías congénitas en la Comunitat Valenciana 2007-2021.Web Fisabio (Valencia) [en línea] [fecha de consulta: 9-10-2024]. Disponible en:<https://fisabio.san.gva.es/media/upload/arxius/salud-publica/enfermedades-raras/2007-2021-informe-ac-2024.pdf>
5. Boyle B, Addor M, Arriola L, et al. Estimating Global Burden of Disease due to congenital anomaly: an analysis of European data. Arch Dis Child Fetal Neonatal.2018;103:22-28
6. Urhoj SK, Tan J, Morris JK, Given J,Astolfi G, Baldacci S, et al. Hospital length of stay among children with and without congenital anomalies across 11 European regions a population-based data linkage study. PLoS ONE .2022; 17: 1-17.
7. Morris JK, Addor MC, Ballardini E, Barisic I, Barrachina-Bonet L, Braz P, et al.Prevention of Neural Tube Defects in Europe: A Public Health Failure. Front Pediatr. 2021;9:647038
8. Bardi F, Bergman JEH, Bouman K, Erwich JJ, Duin LK, Walle HEK, Bakker MK. Effect of prenatal screening on trends in perinatal mortality associated with congenital anomalies before and after the introduction of prenatal screening: A

- population-based study in the Northern Netherlands. *Paediatr Perinat Epidemiol*. 2021;35(6):654-663
9. EUROCAT Central Registry. EUROCAT network. Web European Platform on Rare Disease Registration EUROCAT Data [en línea] [fecha de consulta: 9-10-2024]. Disponible en: https://eu-rd-platform.jrc.ec.europa.eu/eurocat_en
 10. Banu T, Sharma S, Chowdhury TK, Aziz TT, Martin B, Seyi-Olajide JO et al. Surgically Correctable Congenital Anomalies: Reducing Morbidity and Mortality in the First 8000 Days of Life. *World J Surg*. 2023;47(12):3408-3418
 11. Blencowe H, Moorthie S, Darlison MW, Gibbons S, Modell B. Methods to estimate access to care and the effect of interventions on the outcomes of congenital disorders. *J Community Genet*. 2018;9(4):363-376
 12. Garne E, Loane M, Tan J, Ballardini E, Brigden J, Caverro-Carbonell C, et al. European study showed that children with congenital anomalies often underwent multiple surgical procedures at different ages across Europe. *Acta Paediatr*. 2023;112(6):1304-1311
 13. Kuan CC, Shaw SJ. Anesthesia for Major Surgery in the Neonate. *Anesthesiol Clin*. 2020;38(1):1-18
 14. Govindaswami P, Laing S, Waters D, Walker K, Spence K, Badawi N. Stressors of parents of infants undergoing neonatal surgery for major non-cardiac congenital anomalies in a surgical neonatal intensive care unit. *J Paediatr Child Health*. 2020;56(4):512-520
 15. Turgoose DP, Kerr S, De Coppi P, et al. Prevalence of traumatic psychological stress reactions in children and parents following paediatric surgery: a systematic review and meta-analysis. *BMJ Paediatr Open*. 2021;5(1):e001147
 16. Morris JK, Springett AL, Greenlees R, Loane M, Addor MC, Arriola L, et al. Trends in congenital anomalies in Europe from 1980 to 2012. *PLoS One*. 2018;13(4):e0194986.

17. Zvizdic Z, Becirovic N, Milisic E, Jonuzi A, Terzic S, Vranic S. Epidemiologic and clinical characteristics of selected congenital anomalies at the largest Bosnian pediatric surgery tertiary center. *Medicine (Baltimore)*. 2022;101(48):e32148
18. Tennant PW, Samarasekera SD, Pless-Mulloli T, Rankin J. Sex differences in the prevalence of congenital anomalies: a population-based study. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2011;91(10):894-901
19. Black AJ, Lu DY, Yefet LS, Baird R. Sex differences in surgically correctable congenital anomalies: A systematic review. *J Pediatr Surg*. 2020;55(5):811-820
20. Lubinsky MS. Classifying sex biased congenital anomalies. *Am J Med Genet*. 1997;69(3):225-8
21. Skertich NJ, Ingram ME, Ritz E, Shah AN, Raval MV. The influence of prematurity on neonatal surgical morbidity and mortality. *J Pediatr Surg*. 2020;55(12):2608-2613
22. Pethő B, Váncsa S, Váradi A, Agócs G, Mátrai Á, Zászkaliczky-Iker F, et al. Very young and advanced maternal age strongly elevates the occurrence of nonchromosomal congenital anomalies: a systematic review and meta-analysis of population-based studies. *Am J Obstet Gynecol*. 2024;231(5):490-500
23. Colby CE, Carey WA, Blumenfeld YJ, Hintz SR. Infants with prenatally diagnosed anomalies: special approaches to preparation and resuscitation. *Clin Perinatol*. 2012;39(4):871-87
24. Pardy C, D'Antonio F, Khalil A, Giuliani S. Prenatal detection of esophageal atresia: A systematic review and meta-analysis. *Acta Obstet Gynecol Scand*. 2019;98(6):689-699
25. Gürel S, Ayhan I, Uygur L, Özgüt B, Demirci O. What to expect after birth in idiopathic polyhydramnios?. An analysis of postnatal diagnoses and their relationship to the polyhydramnios degree. *Arch Gynecol Obstet*. 2024;310(1):441-447
26. Calzolari E, Barisic I, Loane M, Morris J, Wellesley D, Dolk H et al. Epidemiology of multiple congenital anomalies in Europe: a EUROCAT population-based registry study. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 2014 Apr;100(4):270-6

27. Benjamin RH, Scheuerle AE, Scott DA, Navarro Sanchez ML, Langlois PH, Canfield MA et al. Birth defect co-occurrence patterns in the Texas Birth Defects Registry. *Pediatr Res.* 2022 Apr;91(5):1278-1285
28. Van de Putte R, van Rooij IALM, Haanappel CP, Marcelis CLM, Brunner HG, Addor MC et al. Maternal risk factors for the VACTERL association: A EUROCAT case-control study. *Birth Defects Res.* 2020;112(9):688-698
29. De Rose DU, Landolfo F, Giliberti P, Santisi A, Columbo C, Conforti A et al. Post-operative ventilation strategies after surgical repair in neonates with esophageal atresia: A retrospective cohort study. *J Pediatr Surg.* 2022 ;57(12):801-805
30. Pace E, Yanowitz T. Infections in the NICU: Neonatal sepsis. *Semin Pediatr Surg.* 2022;31(4):151200



9.ANEXOS

ANEXO 1:

CUADERNO DE RECOGIDA DE DATOS ESTUDIO CIRUGIA PEDIATRICA NEONATAL

VARIABLES IDENTIFICATIVAS

NCASO. Nº Caso:

NAC. Fecha nacimiento:

FALT. Fecha alta:

EDING. Edad al ingreso:

DIAGPRE. Diagnóstico prenatal: 1. Si 1.no

DIAGQUI: Diagnóstico quirúrgico:

1. Atresia de esófago 2. Atresia intestinal duodenal 3. Atresia intestinal yeyunal 4. Atresia intestinal ileal 5. Atresia intestinal colónica 6. Malformación anorrectal 7. Enfermedad de Hirschsprung 8. Hernia diafragmática congénita/Eventración diafragmática congénita 9. Onfalocele 10. Gastrosquisis 11. Malformación pulmonar 12. Malformación renal 13. Defectos del Sistema Nervioso Central 14. Otros

DHOSP. Días de hospitalización:

Ex. Exitus: 1. Sí 2. No

EDDX. Edad al diagnóstico: 1. prenatal <25sg 2. prenatal >25 sg 3. Postnatal inmediato (1ddv)

4. Postnatal precoz (2-7ddv)

5. Postnatal tardío (>7 ddv)

LUGNA. Lugar nacimiento: 1. HGUA (intra) 2. H. Elche 3. H. San Juan 4. H. Torrevieja 5. H. Orihuela

6. H Villajoyosa

7. H De Alcoy

8. H. Denia

9. H Vinalopó

10. Otros

EDUN. Edad al ingreso en UCIN:

ANTECEDENTES FAMILIARES

EDMA Edad materna

Paridad:

NGES: Número de Gestaciones:

NABOR: Número de abortos:

NVIVOS Número de vivos:

NMUER Número nacidos muertos:

ENMA. Enfermedad materna: 1. Sí 2.No

TEM. Tipo de enfermedad materna:

MEDMA Medicación materna: 1. Sí 2.No

TMEDMA. Tipo de medicación:

Otros antecedentes familiares:

NIEDUMA. Nivel educativo madre: 1. No estudios 2. Primarios 3. Secundarios 4. Universitarios

RISOCIAL. Riesgo Social: 1. Sí 2. No

VARIABLES PRENATALES

POLIHIDR. Polihidramnios: 1. Sí 2. No

MALPRE: Malformaciones asociadas de diagnóstico prenatal 1. Sí 2. No

TMALPRE: Tipo de malformaciones asociadas de diagnóstico prenatal:

1. Cerebrales 2. Cardíacas 3. Renales 4. Digestivas 5. Otras 6. Múltiples

VARIABLES PERINATALES

EGEST. Edad gestacional: SEXO. Sexo: 1. Varón 2. Mujer

GEM. Gemelaridad: 1. No 2. Gemelos 3. Trillizos

TIPOPAR. Tipo de parto: 1. Vaginal 2. cesárea

INSTRU. Instrumentado: 1. Sí 2. No

REA. Reanimación en sala de partos: 1. Sí 2. No

OXI. Oxígeno: 1. Sí 2. No BM. Bolsa/Mascarilla/CPAP: 1. Sí 2. No INT. Intubación: 1. Sí 2. No

ADR. Adrenalina: 1. Sí 2. No MASG. Masaje cardíaco: 1. Sí 2. No

APGAR1. Apgar 1 min: APGAR2. Apgar 5 min:

SOMATOMETRIA AL NACIMIENTO

PNAC. Peso nacimiento(g):

PPNAC. Percentil peso:

ZPN. Z score peso:

TNAC. Talla al nacimiento (cm)

PTNAC. Percentil talla:

ZTN. Z score talla:

PCNAC. Perímetro craneal (cm)

PPCNAC. Percentil Perímetro craneal:

ZPCN. Z score PC:

CLASIFNAC. Clasificación: 1. AEG 2. PEG 3. GEG

VARIABLES POSTNATALES/INGRESO

DATOS DE EXPLORACIÓN FÍSICA

MALPOST. Malformaciones asociadas: 1. Sí 2. No

MALCAR. Malformaciones cardíacas: 1. Sí 2. No

TMALCAR. Tipo malformaciones cardíacas: 1. CIV 2. CIA 3. Válvula aórtica bicúspide 4. I. mitral

5. I. tricúspide 6. I. aórtica 7. I. pulmonar 8. Estenosis arteria pulmonar 9. Hipertrofia ventricular 10. T. Fallot

11. Otras

MALRE. Malformación Renal: 1. Sí 2. No TMALRE. Tipo de malformación Renal:

MALDIG. Malformación Digestiva: 1. Sí 2. No TMDIG. Tipo de malformación Digestiva:

MALSNC. Malformación SNC: 1. Sí 2. No TMSNC. Tipo de malformación SNC

ALGE. Alteraciones genéticas: 1. Sí 2. No TALGE. Tipo de alt genética: 1.crom 21 2.crom 22 3.crom 18
4.Otras

DETR. Deformaciones Torácicas 1. Sí 2. No

MANEJO EN UCIN

ANTES DE LA CIRUGÍA

SEDAC1. Sedoanalgesia: 1. Sí 2. No

VMNIAC1 Ventilación mecánica no invasiva: 1. Sí 2. No

DVMNIAC1: Duración Ventilación mecánica no invasiva

VMAC1 Ventilación mecánica invasiva 1. Sí 2. No

DVMAC1 Duración Ventilación mecánica invasiva

OXAC1. Oxigenoterapia: 1. Sí 2. No DOXAC1. Duración oxígeno: MOXAC1. Fio2 máxima

TRANSAC1. Transfusiones previas: 1. Concentrado de hematíes 2. Plasma 3. Plaquetas 4. No

TINO1: Tratamiento con inotrópicos: 1. Dopamina 2. Dobutamina 3. Adrenalina 4. Noradrenalina 5. Otros 6. No

THD1: Tratamiento con Hidrocortisona: 1. Sí 2. No TSF1: Tratamiento con S. Fisiológico: 1. Sí 2. No

TONI1. Tratamiento con Noi: 1. Sí 2. No TONID1 Duración:

TMILRRI1: Tratamiento con Milrrinona: 1. Sí 2. No MILRRID1 Duración

OTAC1: Otros tratamientos:

ECMO1. Tratamiento con ECMO 1. Sí 2. No

DESPUES DE LA CIRUGIA

SEDDC2. Sedoanalgesia: 1. Sí 2. No

VMNIDC2. Ventilación mecánica no invasiva: 1. Sí 2. No

DVMNIDC2. Ventilación mecánica no invasiva:

VMIDC2. Ventilación invasiva después de la cirugía : 1. Sí 2. No

DVMIDC2. Duración ventilación mecánica invasiva después de la cirugía

OXDC2. Oxigenoterapia: 1. Sí 2. No DOXDC2. Duración oxigenoterapia:

MOXDC2: FiO2 máxima:

TRANSDC2 Transfusiones post-cirugía: 1. Concentrado de hematíes 2. Plasma 3. Plaquetas 4. No

TINO2: Tratamiento con inotrópicos: 1. Dopamina 2. Dobutamina 3. Adrenalina 4. Noradrenalina 5. Otros 6. No

THD2: Tratamiento con Hidrocortisona: 1. Sí 2. No TSF2: Tratamiento con S. Fisiológico: 1. Sí 2. No

TONI2: Tratamiento con Noi: 1. Sí 2. No

TMILRRI2: Tratamiento con Milrinona: 1. Sí 2. No

OT2: Otros tratamientos:

ECMO2 Tratamiento con ECMO 1. Sí 2. No

MORBILIADES

INTORAL. Intolerancia oral: 1. Sí 2. No DIRES. Dificultad Respiratoria: 1. Sí 2. No

NEUMOT. Neumotórax: 1. Sí 2. No

DPL. Derrame pleural 1. Sí 2. No DPC. Derrame pericárdico 1. Sí 2. No

HIPOTA. Hipotensión arterial: 1. Sí 2. No

HIPERTP. Hipertensión pulmonar: 1. Sí 2. No

SEPSIS. Sepsis: 1. Sí 2. No

N SEPSIS. Número de episodios de Sepsis:

COLES. Colestasis. 1. Sí 2. No

MALRO. Malrotación intestinal 1. Sí 2. No

ANE. Anemia 1. Sí 2. No

QUIILO. Quilotórax : 1. Sí 2. No

ERGE. ERGE : 1. Sí 2. No

HEMOCE. Hemorragia cerebral : 1. Si, grado 1 2. Si, grado 2 3. Grado 3 4. Infarto Hemorrágico 5. No

ENFPULM. Enfermedad Pulmonar : 1. Sí 2. No

DATOS QUIRURGICOS

TDXQ Tiempo transcurrido entre el diagnóstico y la intervención (horas):

EDADQ. Edad (HORAS) 1ª cirugía

DQ1. Duración de la 1ª cirugía (minutos)

FARANES. Fármacos anestésicos :

REINTER. Necesidad de Reintervención 1. Si 2. No

NREINTER. Número de Reintervenciones:

MOREIN. Motivo de Reintervención:

EDADQ2 Edad (HORAS) 2ª Cirugía

TIPQ2. Tipo de Cirugía : 1. reparadora 2. paliativa 3. parcial

ABORQ. Abordaje torácico TCIRG. 1. Toracoscopia 2. Toracotomía

SITUACIÓN AL ALTA

RESOLU. Resolución funcional /anatómica: 1. Si 2. No

CIRDIF. Necesidad de cirugía diferida: 1. Si 2. No

DHOSP. Días de estancia hospitalaria:

TIPAL. Tipo de alimentación: 1.boca 2.sonda 3. Otros

SOPORES. Necesidad de soporte respiratorio: 1. Si 2. No

DEUHD. Precisa derivación a Unidad de Hospitalización a Domicilio (UHD)

EDADALTA: Edad al alta :

Somatometría al alta :

PAL. Peso alta(g):

PPAL. Percentil peso:

ZPA.Z score peso:

TAL. Talla alta (cm)

PTAL. Percentil talla:

ZTA. Z score talla:

PAL. Perímetro craneal alta (cm)

PPCAL Percentil Perímetro craneal:

ZPCA.Z score PC:

CLALTA. Clasificación: 1. AEG 2. PEG 3. GEG