

VIGILANCIA EPIDEMIOLOGICA DE ANOMALIAS CONGENITAS EN ESPAÑA EN LOS ULTIMOS 23 AÑOS (PERIODO 1980-2002)

E. Bermejo¹, L. Cuevas¹, J. Mendioroz¹, M.L. Martínez-Frías^{1,2}

¹ ECEMC. Centro de Investigación sobre Anomalías Congénitas (CIAC). Instituto de Salud Carlos III, Ministerio de Sanidad y Consumo. Madrid.

² Departamento de Farmacología, Facultad de Medicina, Universidad Complutense de Madrid.

Summary

Title: Surveillance of congenital anomalies in Spain in the last 23 years (period 1980-2002)

We have analysed data from the ECEMC database, gathered in the period 1980-2002, during which a total of 1,838,654 newborn infants were surveyed. The ECEMC programme covered 25.6% of total births occurred in Spain in 2001. We have calculated the global frequency of infants with congenital anomalies in different periods of time (before or after the passing of the law permitting voluntary interruption of gestation -VIG- following prenatal detection of anomalies). This allows to figure out the baseline frequency of congenital anomalies (corresponding to the period 1980-1985), and to assess the impact of VIG on the birth prevalence by comparing the baseline frequency of congenital anomalies with the frequency registered after 1985. The global frequency is decreasing over the years, and in 11 out of 17 Spanish Autonomic Regions we have also observed significant decreases of the frequency along the time. All those decreases are attributable to VIG. We have also studied the time distribution of the frequency of some selected anomalies, as well as their geographical distribution, and both are highly influenced by VIG. Nevertheless, the information on VIG is rather scarce. We consider that if it is not registered on a routine basis, it will be impossible to perform analytic studies on the causes of birth defects and to evaluate any preventive measure.

Another question that will have to be approached in years to come is the distribution of birth defects depending on the country the parents come from, as immigration from other countries is increasing in Spain.

Finally, we consider that even though the birth prevalence of these pathologies is decreasing as a consequence of the prenatal diagnosis and the possibility of voluntarily interrupting the gestation, it is necessary to search for primary prevention measures in order to get infants being born healthy.

Introducción

Es un hecho comprobado que cada vez nacen menos niños con defectos congénitos en España, como ya se ha venido comentando en Boletines anteriores [Rodríguez-Pinilla y cols., 2002]. En principio, esto podría valorarse como algo positivo. Sin embargo, es necesario profundizar en las razones de ese descenso para conocer su auténtico significado. Tal disminución en el número de niños con anomalías es atribuible, fundamentalmente, al impacto de las interrupciones voluntarias del embarazo (IVEs) en los casos en que se detectan alteraciones en el feto. Esto indica que la patología no se evitó, ya que se produjo la alteración del desarrollo embrionario. Lógicamente, con los avances que se están produciendo en el campo del diagnóstico prenatal, cada vez es posible detectar más anomalías y más precozmente, incluso con técnicas no invasivas. Como consecuencia de esos progresos, está aumentando el número de IVEs, no sólo en nuestro país, sino también en el resto del mundo desarrollado [ICBDMS, 2002; EUROCAT, 2002]. Por

consecuencia, no se está ejerciendo la *prevención primaria* (que es la que evita que se produzca la patología).

Mediante la investigación se pretende conocer las causas y los mecanismos por los cuales se altera el desarrollo prenatal, para poder establecer auténticas medidas de *prevención primaria*, y lograr así que los niños nazcan sanos. Lo cierto es que aunque se conocen las causas de alrededor del 40-45% de los defectos congénitos, para la gran mayoría de ellos son desconocidas. Por ello es esencial continuar y potenciar la investigación sobre defectos congénitos.

Por otra parte, aunque disponemos de algunas medidas para prevenir la aparición de defectos congénitos en el embrión y feto, las posibilidades de actuación son muy limitadas. A pesar del incremento de la cultura sanitaria de la población, ésta no es aún una realidad social, sino que se alcanza básicamente en un grupo poblacional aún demasiado pequeño. El resultado es que los defectos congénitos se siguen produciendo, se interrumpen cada vez más gestaciones por este motivo y continúan naciendo niños con anomalías, fundamentalmente en los grupos más desfavorecidos social-

mente. Esto conlleva una gran carga personal, emocional, social, económica y de toda índole, incluso en los casos en los que se interrumpe la gestación. Sin embargo, se ha progresado mucho en cuanto a la sensibilización frente a este tipo de patologías de baja frecuencia (hoy llamadas "Enfermedades raras"). De hecho, se han elaborado algunos planes de acción específicos como el "Programa de Acción Comunitaria sobre Enfermedades Raras", adoptado por el Parlamento Europeo y el Consejo de Europa en 1999, con vigencia hasta el fin de 2003. Por otra parte, por decisión del Consejo de la Unión Europea (3 de diciembre de 2001), se declaró el año 2003 como el "Año Europeo de las Personas con Discapacidad". Esto dió lugar en febrero de este año a una Declaración Institucional del Congreso de los Diputados sumándose a dicha celebración y reconociendo que se trata de un "grupo de población que debe constituir un eje de atención preferente de la acción de los poderes públicos". Pero aún queda un largo camino por recorrer y, aspectos como la prevención, se pueden considerar todavía asignaturas pendientes.

Los resultados de la difusión de los conocimientos actuales, de la educación para la salud de los recién nacidos, y de nuestra investigación, que se plasman en forma resumida en este Boletín, constituyen un intento de contribuir a la formación de los profesionales del Sistema Nacional de Salud en estos temas. Porque sólo a través de la promoción de la investigación y la formación continuada de los profesionales de la salud en esta materia, así como con el intercambio de información entre los distintos agentes implicados en los diversos aspectos que conlleva la atención a los afectados y sus familias, será posible ir obteniendo y aplicando las medidas de prevención primaria.

Una de las vertientes de la investigación sobre los defectos congénitos es la vigilancia epidemiológica de series consecutivas de casos, analizando las distintas distribuciones de la frecuencia por tiempo, área geográfica, temporo-espacial, etc. Este tipo de análisis nos informa de la existencia de variaciones anómalas de las frecuencias en cuanto se producen, lo que permite su investigación temporal y espacial en busca de las posibles causas.

En este capítulo mostraremos algunos de los principales resultados de la vigilancia epidemiológica llevada a cabo en el ECEMC.

Material y Métodos

1. Material

El ECEMC se creó en 1976, hace ya más de 27 años, y se define como un programa de investigación clínico-epide-

miológica de los niños que nacen con defectos congénitos. Dicha investigación se basa en los datos obtenidos mediante un sistema permanente de registro de niños recién nacidos, que tiene *base hospitalaria y es de tipo caso-control*. En el ECEMC se definen como casos aquellos niños que presentan algún defecto mayor o menor detectable durante los tres primeros días de vida mediante cualquiera de los métodos rutinarios de exploración de los neonatos. Para cada niño malformado que nace en cualquiera de los hospitales colaboradores se selecciona un *control*, definido como el siguiente nacimiento del mismo sexo que el malformado, que ocurre en el mismo hospital, siempre que no presente defectos congénitos. Los protocolos del ECEMC incluyen más de 300 datos por cada niño (sea caso o control), referentes a la historia obstétrica y familiar, enfermedades agudas y crónicas maternas, enfermedades y tratamientos crónicos paternos, exposición prenatal a medicamentos y otros productos químicos, a factores físicos, exposiciones ocupacionales, y otras ocurridas durante el embarazo. Se obtiene además el *cómputo de nacimientos ocurridos en el hospital*, que constituyen los denominadores para efectuar el cálculo de las frecuencias de defectos congénitos. La metodología del ECEMC está descrita en el "Manual Operacional del ECEMC" [Martínez-Frías, 2003], que recoge la normativa común que rige todo el funcionamiento del mismo.

A lo largo de los últimos 27 años, siguiendo esa metodología, se han controlado cerca de 2 millones de niños recién nacidos, procedentes de un total de 139 hospitales ubicados en las 17 Comunidades Autónomas españolas y en el Principado de Andorra. Se ha recogido información de 32.888 niños malformados y un número similar de recién nacidos no malformados (controles). En el último capítulo de este Boletín figura la relación de todos los centros que participan (actualmente colaboran 84 hospitales) o que han participado en el ECEMC. Los más de 400 médicos que colaboran desde dichos hospitales se detallan en el penúltimo capítulo de este Boletín, e integran el *Grupo Periférico del ECEMC*. Por su parte, el *Grupo Coordinador del ECEMC*, que desde el pasado año desarrolla su actividad en el CIAC (Centro de Investigación sobre Anomalías Congénitas) del Instituto de Salud Carlos III del Ministerio de Sanidad y Consumo, en Madrid, está constituido por biólogos, médicos y especialistas en Estadística e Informática. Ambos grupos, que desde 1976 constituyen lo que hoy se considera una "**Red temática de investigación**" sobre los defectos congénitos, mantienen una estrecha colaboración para desarrollar la investigación en forma multidisciplinaria, abarcando las áreas de Epidemiología, Dismorfología, Genética clínica, Citogenética de alta resolución y molecular, Teratología, Pediatría, Obstetricia y diagnóstico prenatal. En la Sección VI de

TABLA 1
POBLACIÓN ESTUDIADA EN LOS DIFERENTES PERIODOS DE TIEMPO

	Malformados		Total RN
	Nº.	%	
Total recién nacidos vivos			
Periodo: Abril 1976-diciembre 1979	2.357	1,64	143.979
Periodo: 1980-2002	29.937	1,64	1.826.905
Total recién nacidos muertos			
Periodo: 1980-2002	594	5,06	11.749
Total recién nacidos vivos+muertos			
Periodo: 1980-1985	8.488	2,22	382.390
Periodo: 1986-2001	20.823	1,55	1.345.310
Periodo: 2002	1.220	1,10	110.954

este Boletín se incluye una relación de las publicaciones en las que se hallan recogidos los resultados de dicha investigación.

a) Población estudiada

En la Tabla 1 mostramos el tamaño de la población estudiada por el ECEMC en diferentes periodos de tiempo. Desde Abril de 1976 hasta Diciembre de 2002, que es el último año analizado, se controlaron un total de 1.970.884 recién nacidos vivos (RNV) de los que 32.294 (1,64%) presentaban defectos congénitos. Desde Enero de 1980, momento en que se empezaron a recoger datos sobre recién nacidos muertos (RNM), hasta Diciembre de 2002, se registraron 11.749 RNM, de los que 594 (5,06%) fueron malformados.

Bajo esos datos globales, en la mitad inferior de la Tabla 1, figura el total de recién nacidos (vivos o muertos) controlados en 3 periodos de tiempo: antes de la aprobación en España de la ley por la que dejó de ser punible la interrupción del embarazo tras la detección prenatal de defectos congénitos (periodo 1980-85), después de dicha aprobación (1986-2001) y el año 2002. La población total de recién nacidos controlados en el periodo estudiado en este capítulo (1980-2002), asciende a 1.838.654 neonatos, de los que en 30.531 (1,66%) se detectaron defectos congénitos. A éstos se pueden añadir los recién nacidos vivos controlados en el periodo comprendido entre 1976 y 1979, que figuran en la primera línea de la tabla.

b) Cobertura del registro del ECEMC

En la Tabla 2 se muestra la cobertura del registro de nacimientos del ECEMC, para ofrecer una idea acerca de la representatividad de los datos obtenidos con respecto al total de nacimientos ocurridos en España y en cada una de las diversas Comunidades Autónomas (CC. AA.). Las cifras corresponden al año 2001, que es el último sobre el cual

existen datos publicados por el Instituto Nacional de Estadística (INE) [2003], que es la fuente utilizada para efectuar el contraste.

Para cuantificar dicha cobertura se ha calculado el porcentaje que representan los nacimientos registrados por el ECEMC en cada Comunidad en el año 2001, con respecto al número total de niños recién nacidos contabilizados por el INE en el mismo periodo. **La cobertura total del registro del ECEMC en el año 2001 fue del 25,6% de los nacimientos nacionales**, puesto que del total de 403.859 nacimientos ocurridos en España en 2001, el ECEMC controló 103.404.

Con respecto a la cobertura en las distintas CC.AA., salvo en la Comunidad Foral de Navarra (que no colaboró con el ECEMC en 2001), en las Ciudades Autónomas de Ceuta y Melilla (que nunca han colaborado) y en las Islas Baleares (donde la cobertura fue del 9,17%), en el resto de las Comunidades, la cobertura fue superior al 10%. Las cifras más elevadas se alcanzaron en La Rioja, la Región de Murcia, Cantabria, Castilla-La Mancha y Extremadura.

2. Métodos

La distribución secular de la frecuencia de los defectos seleccionados se ha estudiado mediante un análisis de regresión lineal (test de la chi-cuadrado con un grado de libertad). Dicho test permite concluir, en primer lugar, si la tendencia (creciente o decreciente) de la frecuencia a lo largo del tiempo es lineal y, en segundo lugar, si esa tendencia es significativa. El valor de b (pendiente de la recta a la cual se ajusta la distribución de la frecuencia) que ofrece este análisis es muy informativo, ya que indica cuál es la tendencia: si b es positiva indica que existe una tendencia creciente en el tiempo, y si b es negativa indica que la tendencia es de disminución a lo largo de los años. Cuanto mayor es el valor absoluto de b , más vertical es la recta (más intensa es la caída o el incremento de la frecuencia).

TABLA 2
COBERTURA DEL REGISTRO DE NACIMIENTOS DEL ECEMC POR COMUNIDADES AUTÓNOMAS
 (Según datos del INE para 2001)

COMUNIDAD AUTÓNOMA	NACIMIENTOS EN EL ECEMC Año 2001	NACIMIENTOS EN ESPAÑA Año 2001	COBERTURA ECEMC EN 2001 (%)
Andalucía	9.136	81.082	11,27
Aragón	1.583	10.382	15,25
Principado de Asturias	1.615	6.934	23,29
Islas Baleares ^(a)	900 ^(a)	9.815	9,17 ^(a)
Canarias ^(b)	2.584 ^(b)	18.446	14,01 ^(b)
Cantabria	3.440	4.236	81,21
Castilla-La Mancha	11.835	16.168	73,20
Castilla y León	6.634	17.559	37,78
Cataluña	9.594	64.957	14,77
Comunidad Valenciana	11.222	42.046	26,69
Extremadura	5.286	9.830	53,77
Galicia	4.903	19.394	25,28
La Rioja	2.368	2.384	99,33
Comunidad de Madrid	13.128	59.923	21,91
Región de Murcia	12.385	14.986	82,64
Com. Foral de Navarra	0	5.696	0,00
País Vasco	6.791	17.782	38,19
Ceuta y Melilla	0	2.239	0,00
TOTAL	103.404	403.859	25,60

(a) Los datos de Baleares se refieren exclusivamente a Mahón y Manacor

(b) Actualmente, los datos de las Islas Canarias proceden sólo de Tenerife.

Para el análisis de la distribución por Comunidades Autónomas, se ha aplicado el *test de homogeneidad* (chi-cuadrado con k-1 grados de libertad, siendo "k" el número de áreas geográficas con datos especificados en cada periodo de tiempo). La interpretación del test, cuando éste es significativo, es que la distribución geográfica de la prevalencia en el periodo estudiado es heterogénea, es decir que existen diferencias entre las frecuencias registradas en las distintas Comunidades.

Se han considerado estadísticamente significativos aquellos resultados que implican un valor de "p" inferior a 0,05.

Resultados y Discusión de los mismos

1. Prevalencia Global de Defectos Congénitos

La prevalencia neonatal de defectos congénitos detectables durante los 3 primeros días de vida en el año 2002 fue el 1,10% (Tabla 1), o lo que es lo mismo, 11 de cada 1.000 recién nacidos (vivos o muertos) presentaron defectos congénitos detectables durante las primeras 72 horas de vida.

En los datos incluidos en la Tabla 1 se refleja el paulatino descenso que viene experimentando dicha prevalencia global, que ha disminuido desde el 2,22% registrado en el periodo 1980-1985 (*periodo base o periodo de referencia de las frecuencias al nacimiento en nuestra población*),

pasando por el 1,55% en el periodo 1986-2001, y llegando hasta el citado 1,10% registrado en el año 2002. Como ya se ha comentado en los Boletines anteriores, los datos registrados en el periodo anterior al año 1986 aportan la frecuencia real de los distintos defectos congénitos al nacimiento, al no estar influida por la realización de IVEs. En base a nuestros datos, interpretamos el descenso progresivo de la prevalencia como consecuencia, fundamentalmente, del impacto del diagnóstico prenatal de alteraciones y subsecuente interrupción de una cierta proporción de gestaciones. No obstante, además del referido impacto de las interrupciones de embarazos en los que el feto presenta alteraciones, la influencia de factores y actitudes preventivas (como la planificación de las gestaciones, la suplementación periconcepcional con ácido fólico, el adecuado control médico del embarazo, la evitación de hábitos tóxicos como el tabaquismo o la ingestión de bebidas alcohólicas, etc.) podría estar empezando a contribuir a la disminución de la frecuencia de recién nacidos con anomalías.

2. Prevalencia Global de Defectos Congénitos por Comunidades Autónomas y Hospitales Colaboradores

Una de las muchas ventajas que ofrece la metodología del ECEMC es que al recogerse la información de forma uniforme en todos los hospitales, se pueden analizar los da-

tos para cada Comunidad Autónoma e interpretar los resultados de forma comparativa entre las distintas circunscripciones. Esto permite tener una visión global de la situación de los defectos congénitos en todo el país.

Como venimos exponiendo en los anteriores Boletines anuales, hay dos problemas que se plantean a la hora de estudiar la frecuencia de defectos congénitos al nacimiento: las IVEs y la derivación de los embarazos de riesgo a hospitales de referencia capaces de proporcionar la asistencia más adecuada a la madre y al recién nacido. Estos aspectos han de tenerse en cuenta en la interpretación de los resultados.

En la Tabla 3 mostramos la frecuencia global de defectos congénitos por Comunidades Autónomas y por hospitales, en los siguientes periodos de tiempo:

- 1) Periodo 1980-1985: considerado como *periodo de referencia o periodo basal*. La frecuencia registrada durante el mismo es la *frecuencia base*.
- 2) Periodo 1986-2001: si se compara la frecuencia registrada en estos años con la observada en el periodo de referencia, la diferencia entre ambas cifras permite medir el impacto de las IVEs sobre la frecuencia neonatal de defectos congénitos.
- 3) El tercer y último periodo considerado es el año 2002, cuyos datos indican cuál es la frecuencia de defectos congénitos en el último año.

La Tabla 3 está dividida en dos partes: la parte izquierda muestra la frecuencia de defectos congénitos en recién nacidos en los tres periodos considerados, y la parte derecha incluye la frecuencia calculada al sumar los datos disponibles acerca de las IVEs a los de los recién nacidos (en los mismos periodos) y al considerar los partos referidos en sus hospitales de procedencia. Cada hospital está identificado por el número que tiene asignado en el ECEMC (en el apartado VIII del Boletín se puede consultar la lista de hospitales participantes en el Estudio) y han sido agrupados por Autonomías. Tanto en la mitad izquierda como en la mitad derecha de la tabla, se ha analizado si existe una tendencia lineal creciente o decreciente de la frecuencia con el tiempo, aplicando el test de tendencia lineal. En la columna en la que figura el porcentaje de casos con defectos congénitos en el año 2002, se han señalado con un asterisco las Autonomías y hospitales en los que existe un descenso lineal estadísticamente significativo de la frecuencia a lo largo de los tres periodos analizados, y con 2 asteriscos aquellos en los que se observa un incremento lineal estadísticamente significativo.

Se han registrado datos sobre un total de 756 IVEs, procedentes de 33 hospitales ubicados en 14 Comunidades Autónomas y el Principado de Andorra. Esos datos provienen sólo de los hospitales que han podido proporcionar esa in-

formación, si bien ésta también podría estar sujeta a una notificación incompleta. De hecho, al ser muy pocos los hospitales participantes en el ECEMC que aportan información sobre las IVEs realizadas, el incremento de la frecuencia neonatal que supone el hecho de incluir los datos sobre las IVEs es, como se puede comprobar en la Tabla 3, muy leve. El efecto de las IVEs, que suponen un problema para la vigilancia epidemiológica de las frecuencias, es aún más devastador para la investigación sobre las causas de los defectos congénitos. Podemos resumir brevemente estos efectos:

- 1) Las IVEs están dando lugar a una disminución artificial de la frecuencia al nacimiento.
- 2) Además, el impacto de las IVEs podría enmascarar el efecto de la acción de algún factor ambiental que estuviera produciendo un incremento desusado de dicha frecuencia, impidiendo así su detección.
- 3) Los métodos utilizados para tratar de corregir las frecuencias al tener en cuenta los datos de las IVEs no son adecuados. Lo que se viene haciendo en la mayoría de los países [ICBDMS, 2002; EUROCAT, 2002] es sumar la frecuencia (global o de defectos concretos) registrada en las IVEs a la observada entre los recién nacidos. Sin embargo, al sumar los datos de las IVEs a los de los recién nacidos, en realidad se está sobreestimando (en mayor o menor medida) la frecuencia real que se observaría al nacimiento si no se realizaran IVEs, según mostraron Martínez-Frías y cols. [2000]. Eso se debe en gran parte a que entre los embriones y fetos con defectos congénitos es relativamente elevada la frecuencia de abortos espontáneos y muerte intraútero, por lo que una considerable proporción de gestaciones interrumpidas voluntariamente habría finalizado en un aborto espontáneo si no se hubiera practicado la interrupción del embarazo. Por consiguiente, esos casos que no progresarían (y que no sabemos cuántos son) no deberían agregarse al resto para el cálculo de la frecuencia al nacimiento, y de ahí la sobreestimación a la que nos hemos referido más arriba.
- 4) En la inmensa mayoría de los casos sometidos a una IVE no se practican los mismos procedimientos diagnósticos que se aplican a los niños recién nacidos (incluyendo el estudio anatomopatológico, citogenético de alta resolución, radiológico, bioquímico, etc.). Por ello, la probabilidad de detectar en los productos de las IVEs ciertas anomalías concomitantes a las detectadas prenatalmente, es inferior que en los neonatos. Generalmente sólo se constata en la historia, y no siempre, el defecto más importante detectado en el diagnóstico prenatal.
- 5) No se está registrando ningún tipo de información sobre los embarazos de fetos malformados que son ob-

VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS EN ESPAÑA EN LOS ÚLTIMOS 23 AÑOS (PERIODO 1980-2001)

TABLA 3
PREVALENCIA DE RECIÉN NACIDOS MALFORMADOS POR CENTRO Y COMUNIDAD AUTÓNOMA
EN TRES PERIODOS DE TIEMPO: 1980-85, 1986-2001 y 2002

CENTRO	RECIÉN NACIDOS									RECIÉN NACIDOS + IVES. (a) Y PARTOS REFERIDOS EN CENTROS DE PROCEDENCIA		
	1980-85			1986-2001			2002			80-85	86-2001	2002
	Total RN	Nº.	%	Total RN	Nº.	%	Total RN	Nº.	%	%	%	%
1:	-	-	-	7201	79	1,10	-	-	-	-	1,01	-
6:	12444	257	2,07	33026	325	0,98	-	-	-	2,07	0,98	-
36:	-	-	-	9902	78	0,79	1019	5	0,49	-	0,81	0,49
45:	20221	241	1,19	-	-	-	-	-	-	1,19	-	-
61:	4143	31	0,75	7630	66	0,87	-	-	-	0,75	0,87	-
62:	2873	91	3,17	19308	363	1,88	989	17	1,72 *	3,17	1,91	1,82 *
68:	-	-	-	27899	376	1,35	1533	12	0,78	-	1,35	0,78
70:	-	-	-	1520	21	1,38	-	-	-	-	1,38	-
76:	-	-	-	2966	65	2,19	8	0	0,00	-	2,19	0,00
79:	-	-	-	15665	183	1,17	1229	7	0,57	-	1,17	0,57
94:	-	-	-	17504	120	0,69	2078	11	0,53	-	0,69	0,53
109:	-	-	-	9079	88	0,97	1488	12	0,81	-	0,96	0,81
128:	-	-	-	2224	11	0,49	-	-	-	-	0,49	-
137:	-	-	-	-	-	-	182	4	2,20	-	-	2,20
ANDALUCÍA	39681	620	1,56	153924	1775	1,15	8526	68	0,80 *	1,56	1,16	0,81 *
74:	-	-	-	7689	122	1,59	501	5	1,00	-	1,60	0,80
90:	-	-	-	5532	31	0,56	493	1	0,20	-	0,58	0,20
91:	-	-	-	5687	107	1,88	505	4	0,79	-	1,86	0,79
121:	-	-	-	342	4	1,17	-	-	-	-	1,17	-
ARAGÓN	-	-	-	19250	264	1,37	1499	10	0,67	-	1,38	0,60
17:	-	-	-	3978	62	1,56	246	0	0,00	-	1,81	0,81
52:	2182	41	1,88	1542	29	1,88	-	-	-	1,88	1,88	-
53:	-	-	-	11276	163	1,45	843	12	1,42	-	1,45	1,42
55:	2964	73	2,46	9593	169	1,76	231	2	0,87 *	2,46	1,96	0,87 *
86:	-	-	-	2724	67	2,46	134	5	3,73	-	2,89	3,73
ASTURIAS	5146	114	2,22	29113	490	1,68	1454	19	1,31 *	2,22	1,82	1,51 *
16:	2235	61	2,73	8175	190	2,32	552	8	1,45	2,73	2,32	1,45
130:	-	-	-	395	14	3,54	1137	17	1,50	-	3,54	1,67
BALEARES (b)	2235	61	2,73	8570	204	2,38	1689	25	1,48 *	2,73	2,38	1,60 *
27:	-	-	-	29660	427	1,44	3595	13	0,36	-	1,61	1,02
31:	3112	198	6,36	-	-	-	-	-	-	6,36	-	-
60:	-	-	-	16433	265	1,61	-	-	-	-	1,61	-
69:	-	-	-	197	0	0,00	-	-	-	-	0,00	-
CANARIAS	3112	198	6,36	46290	692	1,49	3595	13	0,36 *	6,36	1,62	1,02 *
28:	-	-	-	35284	652	1,85	3302	66	2,00	-	2,19	2,00
126:	-	-	-	891	24	2,69	372	9	2,42	-	2,69	2,42
CANTABRIA	-	-	-	36175	676	1,87	3674	75	2,04	-	2,20	2,04

(Sigue)

(a): No se registran todas las IVES realizadas. Por tanto, sólo se incluyen Ives de los hospitales que las envían.

(b): Los datos de Baleares se refieren a Mahón y Manacor.

* : Indica que la prevalencia al nacimiento ha experimentado un descenso lineal estadísticamente significativo a lo largo del tiempo.

** : Indica que la prevalencia al nacimiento ha experimentado un incremento lineal estadísticamente significativo a lo largo del tiempo.

VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS EN ESPAÑA EN LOS ÚLTIMOS 23 AÑOS (PERIODO 1980-2001)

TABLA 3 (Continuación)

**PREVALENCIA DE RECIÉN NACIDOS MALFORMADOS POR CENTRO Y COMUNIDAD AUTÓNOMA
EN TRES PERIODOS DE TIEMPO: 1980-85, 1986-2001 y 2002**

CENTRO	RECIÉN NACIDOS									RECIÉN NACIDOS + IVES. (a) Y PARTOS REFERIDOS EN CENTROS DE PROCEDENCIA		
	1980-85			1986-2001			2002			80-85	86-2001	2002
	Total RN	Nº.	%	Total RN	Nº.	%	Total RN	Nº.	%	%	%	%
2:	8032	76	0,95	18389	155	0,84	976	0	0,00 *	0,95	0,85	0,00 *
3:	7637	207	2,71	18313	283	1,55	1399	24	1,72 *	2,71	1,55	1,72 *
13:	21430	417	1,95	45786	866	1,89	2993	58	1,94	1,95	1,88	1,91
18:	5885	102	1,73	8842	113	1,28	542	4	0,74 *	1,73	1,28	0,92 *
19:	290	4	1,38	1497	24	1,60	762	15	1,97	1,38	1,60	1,97
20:	5306	398	7,50	12316	468	3,80	601	18	3,00 *	7,50	3,81	3,16 *
21:	4521	130	2,88	26252	407	1,55	649	12	1,85 *	2,88	1,55	1,85 *
85:	-	-	-	40144	679	1,69	2718	22	0,81	-	1,68	0,81
97:	-	-	-	4816	47	0,98	125	0	0,00	-	1,00	0,00
CASTILLA- LA MANCHA	53101	1334	2,51	176355	3042	1,72	10765	153	1,42 *	2,51	1,73	1,43 *
9:	8446	115	1,36	17096	155	0,91	997	9	0,90 *	1,36	0,92	0,60 *
14:	9720	82	0,84	17581	174	0,99	1016	15	1,48	0,84	0,98	1,48
38:	12794	268	2,09	29740	525	1,77	1815	36	1,98	2,09	1,74	1,88 *
40:	6839	59	0,86	-	-	-	-	-	-	0,86	-	-
51:	12610	493	3,91	28665	1188	4,14	1801	40	2,22	3,91	4,19	2,38
64:	-	-	-	4021	60	1,49	-	-	-	-	1,49	-
73:	-	-	-	5660	82	1,45	345	2	0,58	-	1,47	0,58
84:	-	-	-	15276	222	1,45	627	8	1,28	-	1,45	1,28
CASTILLA Y LEÓN	50409	1017	2,02	118039	2406	2,04	6601	110	1,67	2,02	2,05	1,64
4:	11116	402	3,62	24780	793	3,20	1507	40	2,65 *	3,62	3,35	3,04
5:	11383	224	1,97	26498	368	1,39	2303	27	1,17 *	1,97	1,39	1,17 *
12:	2732	89	3,26	10292	101	0,98	977	8	0,82 *	3,26	0,98	0,82 *
37:	7829	112	1,43	-	-	-	-	-	-	1,43	-	-
63:	2586	160	6,19	27958	572	2,05	-	-	-	6,19	2,54	-
75:	-	-	-	9657	189	1,96	851	7	0,82	-	2,15	1,29
77:	-	-	-	15296	201	1,31	1652	20	1,21	-	1,30	1,21
81:	-	-	-	3819	185	4,84	326	22	6,75	-	5,07	6,75
82:	-	-	-	12862	161	1,25	1098	12	1,09	-	1,26	1,00
83:	-	-	-	655	9	1,37	122	1	0,82	-	1,37	0,82
102:	-	-	-	710	6	0,85	97	0	0,00	-	0,85	0,00
110:	-	-	-	3110	79	2,54	585	2	0,34	-	3,04	0,34
120:	-	-	-	706	6	0,85	165	0	0,00	-	0,85	0,00
132:	-	-	-	102	2	1,96	661	9	1,36	-	1,96	1,36
136:	-	-	-	-	-	-	154	2	1,30	-	-	1,30
CATALUÑA	35646	987	2,77	136445	2672	1,96	10498	150	1,43 *	2,77	2,14	1,51 *

(Sigue)

(a): No se registran todas las IVES realizadas. Por tanto, sólo se incluyen lves de los hospitales que las envían.

* : Indica que la prevalencia al nacimiento ha experimentado un descenso lineal estadísticamente significativo a lo largo del tiempo.

** : Indica que la prevalencia al nacimiento ha experimentado un incremento lineal estadísticamente significativo a lo largo del tiempo.

VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS EN ESPAÑA EN LOS ÚLTIMOS 23 AÑOS (PERIODO 1980-2001)

TABLA 3 (Continuación)

PREVALENCIA DE RECIÉN NACIDOS MALFORMADOS POR CENTRO Y COMUNIDAD AUTÓNOMA
EN TRES PERIODOS DE TIEMPO: 1980-85, 1986-2001 y 2002

CENTRO	RECIÉN NACIDOS									RECIÉN NACIDOS + IVES. (a) Y PARTOS REFERIDOS EN CENTROS DE PROCEDENCIA		
	1980-85			1986-2001			2002			80-85	86-2001	2002
	Total RN	Malformados		Total RN	Malformados		Total RN	Malformados		%	%	%
	Nº.	%	Nº.	%	Nº.	Nº.	%	%	%	%	%	
33:	-	-	-	2748	25	0,91	975	12	1,23	-	0,91	1,33
46:	15854	166	1,05	20688	51	0,25	1742	0	0,00 *	1,05	0,25	0,00 *
50:	3908	75	1,92	17420	275	1,58	1941	24	1,24 *	1,92	1,69	1,69
71:	-	-	-	9508	129	1,36	-	-	-	-	1,39	-
80:	-	-	-	2326	56	2,41	-	-	-	-	2,41	-
111:	-	-	-	2114	31	1,47	425	7	1,65	-	1,47	1,65
116:	-	-	-	6363	71	1,12	1414	18	1,27	-	1,12	1,27
118:	-	-	-	441	4	0,91	-	-	-	-	0,91	-
122:	-	-	-	2888	13	0,45	1181	7	0,59	-	0,45	0,59
123:	-	-	-	4301	47	1,09	757	2	0,26	-	1,09	0,26
124:	-	-	-	5291	114	2,15	1815	13	0,72	-	2,10	0,72
125:	-	-	-	3729	96	2,57	1637	27	1,65	-	2,57	1,65
131:	-	-	-	239	1	0,42	152	1	0,66	-	0,42	0,66
135:	-	-	-	-	-	-	371	11	2,96	-	-	2,96
COMUNIDAD VALENCIANA	19762	241	1,22	78056	913	1,17	12410	122	0,98	1,22	1,20	1,06
23:	10576	95	0,90	23793	805	3,38	1511	54	3,57 **	0,90	3,32	3,45**
87:	-	-	-	28988	573	1,98	2681	30	1,12	-	1,95	1,08
98:	-	-	-	4302	101	2,35	434	3	0,69	-	2,37	0,69
99:	-	-	-	4602	126	2,74	-	-	-	-	2,80	-
100:	-	-	-	1032	14	1,36	402	11	2,74	-	1,26	2,74
104:	-	-	-	4807	87	1,81	760	3	0,39	-	1,89	0,39
EXTREMADURA	10576	95	0,90	67524	1706	2,53	5788	101	1,74 **	0,90	2,51	1,69**
24:	7996	100	1,25	7025	39	0,56	-	-	-	1,25	0,56	-
25:	8847	156	1,76	7514	15	0,20	1195	0	0,00 *	1,76	0,20	0,00 *
29:	29874	601	2,01	57012	786	1,38	2991	22	0,74 *	2,01	1,37	0,74 *
78:	-	-	-	1072	34	3,17	-	-	-	-	3,17	-
92:	-	-	-	5463	52	0,95	-	-	-	-	1,01	-
119:	-	-	-	1409	26	1,85	401	3	0,75	-	1,85	0,75
127:	-	-	-	972	0	0,00	-	-	-	-	0,00	-
134:	-	-	-	-	-	-	451	6	1,33	-	-	1,33
GALICIA	46717	857	1,83	80467	952	1,18	5038	31	0,62 *	1,83	1,18	0,62 *
39:	12746	476	3,73	24120	201	0,83	2083	0	0,00 *	3,73	0,83	0,00 *
129:	-	-	-	304	9	2,96	471	21	4,46	-	2,96	4,46
LA RIOJA	12746	476	3,73	24424	210	0,86	2554	21	0,82 *	3,73	0,86	0,82 *

(Sigue)

(a): No se registran todas las IVES realizadas. Por tanto, sólo se incluyen Ives de los hospitales que las envían.

* : Indica que la prevalencia al nacimiento ha experimentado un descenso lineal estadísticamente significativo a lo largo del tiempo.

** : Indica que la prevalencia al nacimiento ha experimentado un incremento lineal estadísticamente significativo a lo largo del tiempo.

VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS EN ESPAÑA EN LOS ÚLTIMOS 23 AÑOS (PERIODO 1980-2001)

TABLA 3 (Continuación)

**PREVALENCIA DE RECIÉN NACIDOS MALFORMADOS POR CENTRO Y COMUNIDAD AUTÓNOMA
EN TRES PERIODOS DE TIEMPO: 1980-85, 1986-2001 y 2002**

CENTRO	RECIÉN NACIDOS									RECIÉN NACIDOS + IVES. (a) Y PARTOS REFERIDOS EN CENTROS DE PROCEDENCIA		
	1980-85			1986-2001			2002			80-85	86-2001	2002
	Total RN	Nº.	%	Total RN	Nº.	%	Total RN	Nº.	%	%	%	%
8:	-	-	-	13887	106	0,76	3077	31	1,01	-	0,73	0,94
32:	12638	366	2,90	4637	98	2,11	-	-	-	2,90	2,11	-
34:	461	7	1,52	-	-	-	-	-	-	1,52	-	-
56:	11826	126	1,07	52969	671	1,27	4259	27	0,63	1,07	1,21	0,52
93:	-	-	-	18127	142	0,78	1380	12	0,87	-	0,77	0,87
96:	-	-	-	12500	63	0,50	-	-	-	-	0,51	-
112:	-	-	-	1190	16	1,34	120	0	0,00	-	1,26	0,00
113:	-	-	-	2696	32	1,19	590	7	1,19	-	1,19	1,19
114:	-	-	-	1610	32	1,99	-	-	-	-	1,99	-
115:	-	-	-	13713	191	1,39	3255	20	0,61	-	1,88	1,40
117:	-	-	-	294	1	0,34	-	-	-	-	0,34	-
133:	-	-	-	447	7	1,57	3187	37	1,16	-	1,57	1,10
MADRID	24925	499	2,00	122070	1359	1,11	15868	134	0,84 *	2,00	1,14	0,95 *
30:	7673	168	2,19	20870	433	2,07	1704	23	1,35	2,19	2,08	1,35
35:	1131	11	0,97	14800	153	1,03	-	-	-	0,97	1,05	-
59:	2491	70	2,81	11755	336	2,86	805	16	1,99	2,81	2,87	1,99
89:	-	-	-	72347	1028	1,42	7062	67	0,95	-	1,39	0,93
95:	-	-	-	9284	134	1,44	1241	11	0,89	-	1,48	0,89
103:	-	-	-	1371	11	0,80	-	-	-	-	0,87	-
105:	-	-	-	3462	29	0,84	980	4	0,41	-	0,84	0,41
106:	-	-	-	508	7	1,38	-	-	-	-	1,38	-
107:	-	-	-	7435	18	0,24	1270	4	0,31	-	0,26	0,31
108:	-	-	-	181	0	0,00	-	-	-	-	0,00	-
MURCIA	11295	249	2,20	142013	2149	1,51	13062	125	0,96 *	2,20	1,51	0,95 *
15:	15566	366	2,35	25617	277	1,08	-	-	-	2,35	1,07	-
NAVARRA	15566	366	2,35	25617	277	1,08	-	-	-	2,35	1,08	-
7:	24617	919	3,73	48346	463	0,96	4271	20	0,47 *	3,73	1,00	0,47 *
41:	3254	143	4,39	-	-	-	-	-	-	4,39	-	-
48:	3015	42	1,39	-	-	-	-	-	-	1,39	-	-
54:	1849	46	2,49	-	-	-	-	-	-	2,49	-	-
57:	15571	161	1,03	-	-	-	-	-	-	1,03	-	-
58:	2863	55	1,92	20038	292	1,46	2368	14	0,59 *	1,92	1,46	0,59 *
65:	266	8	3,01	1337	11	0,82	-	-	-	3,01	0,82	-
66:	38	0	0,00	8125	239	2,94	624	20	3,21	0,00	2,98	3,21
PAÍS VASCO	51473	1374	2,67	77846	1005	1,29	7263	54	0,74 *	2,67	1,32	0,74 *
101:	-	-	-	3132	31	0,99	670	9	1,34	-	1,02	1,34
ANDORRA	-	-	-	3132	31	0,99	670	9	1,34	-	1,02	1,34
TOTAL ECEMC:	382390	8488	2,22	1345310	20823	1,55	110954	1220	1,10 *	2,22	1,59	1,15 *

(a): No se registran todas las IVES realizadas. Por tanto, sólo se incluyen lves de los hospitales que las envían.

* : Indica que la prevalencia al nacimiento ha experimentado un descenso lineal estadísticamente significativo a lo largo del tiempo.

** : Indica que la prevalencia al nacimiento ha experimentado un incremento lineal estadísticamente significativo a lo largo del tiempo.

jeto de una IVE. Esto va a dificultar no sólo la investigación sobre potenciales teratógenos, sino la información que se va a ofrecer a la pareja sobre los posibles riesgos de repetición del problema.

Por lo que respecta a la frecuencia concreta registrada en cada uno de los hospitales que colaboran con el ECEMC, y en las Comunidades Autónomas en las que se ubican, citándonos a los datos referidos exclusivamente a los *recién nacidos* (parte izquierda de la tabla), tenemos que considerar que en todo registro de base hospitalaria (como el ECEMC), la información disponible depende del tipo de hospitales que aportan datos al mismo, puesto que esta clase de registros no suele tener cobertura total de los nacimientos ocurridos en un país. Es frecuente que los embarazos en los que concurre alguna circunstancia que pueda complicar la gestación o el parto (la edad materna avanzada, ciertas enfermedades crónicas maternas, determinadas afecciones agudas padecidas por la madre durante el embarazo, el tratamiento materno con algunos medicamentos, las gestaciones múltiples, defectos fetales, etc.), sean derivados a los denominados *servicios o unidades de alto riesgo*. Dichos servicios se encuentran centralizados en determinados hospitales, en los cuales se puede proporcionar una asistencia adecuada a la madre y al recién nacido. Por ello, dado que no todos los hospitales de España colaboran con el ECEMC, desde hace ya más de 8 años, se viene registrando información sobre si el parto fue referido o no desde otro hospital. Se pueden dar las siguientes situaciones:

- 1) Si en una Comunidad Autónoma colaboran con el ECEMC tanto el hospital (u hospitales) al que son referidos los embarazos de riesgo y sus partos (hospital de referencia), como los hospitales de los que proceden los mismos, la frecuencia global observada en esa Autonomía no se verá alterada por el hecho de que se estén derivando partos de unos a otros hospitales, puesto que la mayor frecuencia registrada en los hospitales de referencia se ve compensada por la menor frecuencia observada en el resto de hospitales de la zona.
- 2) Si en una Autonomía colabora el hospital de referencia y no lo hacen todos los hospitales que están refiriendo partos al primero, la frecuencia de defectos congénitos que se registrará en dicha Comunidad será relativamente alta.
- 3) Finalmente, si en una circunscripción autonómica no colabora el hospital de referencia y sí lo hacen los hospitales que refieren partos al mismo, se registrará una frecuencia relativamente baja de niños con defectos congénitos en esa Autonomía.

Una vez comentados los problemas que deben tenerse en cuenta, podemos destacar los siguientes resultados:

- 1) En 11 de las 17 Autonomías se objetiva un **descenso lineal estadísticamente significativo de la prevalencia global de recién nacidos con defectos congénitos**.
- 2) Además de esas 11 Comunidades, en otras 3 (Aragón, Castilla y León, y la Comunidad Valenciana), la frecuencia también ha ido disminuyendo a lo largo del tiempo, aunque sin alcanzar significación estadística por el momento.
- 3) En el año 2002 no fue posible la colaboración con el ECEMC de ningún hospital de la Comunidad Foral de Navarra, pero la tendencia observada hasta el año 1999 era también de descenso.
- 4) El único incremento lineal estadísticamente significativo de la frecuencia global de niños con defectos congénitos se ha producido en Extremadura. Dicho incremento, que ya se ha puesto de manifiesto en anteriores ediciones del Boletín del ECEMC, no parece ser debido al aumento exclusivo de patologías concretas, según se ha podido comprobar. Podría atribuirse a la considerable mejora en la atención neonatal en esta Autonomía en los últimos tiempos, lo que posibilita la atención en la propia región de los embarazos de riesgo y de los niños que nacen con problemas, sin necesidad de derivarlos a otras zonas con mejores dotaciones asistenciales, como ocurría hasta hace unos años. Por otra parte, sabemos que en la mayoría de los hospitales de Extremadura que colaboran con el ECEMC se está haciendo en los últimos años una rigurosa detección de alteraciones en los niños recién nacidos, realizándose una muy buena recogida de defectos menores, aspectos muy importantes también para llegar a un diagnóstico.
- 5) En Cantabria se aprecia un leve incremento en la frecuencia neonatal en el último año, que no llega a ser estadísticamente significativo. No se ha observado que dicho incremento se haya producido únicamente a expensas de ciertos defectos y, posiblemente, sea debido a una oscilación muestral. No obstante, aunque el aumento de la frecuencia ha sido muy leve, como la vigilancia es permanente, se podrá determinar mejor si es o no una oscilación transitoria por la muestra.
- 6) En el Principado de Andorra se aprecia un ligero incremento de la prevalencia neonatal de defectos congénitos en el año 2002 con respecto al periodo previo. Ello es debido a que tras su reincorporación al Estudio en Febrero de 2002, se está llevando a cabo (en el único hospital del Principado que colabora con el ECEMC) una mejor identificación de defectos congénitos en los recién nacidos.

7) Con respecto al **estudio de la tendencia lineal en cada uno de los hospitales que colaboran**, en muchos de ellos es patente el descenso significativo que se detecta en los datos globales, y muchos otros comparten esa tendencia pero sin llegar aún a alcanzar el nivel de significación estadística. Sólo en el hospital San Pedro de Alcántara, de Cáceres, se ha objetivado una tendencia lineal creciente estadísticamente significativa. La explicación es, en parte, la comentada en el punto 4º de este mismo epígrafe, pero también hay que tener en cuenta que la recogida de información que se está realizando en los últimos años es mucho mejor que la que se hizo en el periodo 1980-1985, que además abarcaba una muestra pequeña de recién nacidos.

8) Por lo que se refiere al estudio de la **prevalencia corregida al incluir las IVEs junto a los nacimientos y al contabilizar los partos referidos en los hospitales de los que proceden**, ya hemos señalado que el descenso lineal estadísticamente significativo que se observaba en los datos sobre recién nacidos sigue siendo patente, aunque es algo menos acusado. De hecho, en los centros que envían información más exhaustiva sobre todas las IVEs realizadas (i.e. el Hospital Dr. Trueta, de Girona), como era de esperar la tendencia de descenso observada entre los recién nacidos deja de ser estadísticamente significativa al considerar la prevalencia corregida.

3. Prevalencia al Nacimiento de Defectos Congénitos Seleccionados

En la Tabla 4 se incluye la prevalencia al nacimiento de 33 defectos congénitos seleccionados en base a dos criterios: la frecuencia relativamente elevada que presentan al nacimiento, o la considerable morbi-mortalidad que provocan. Para cada defecto, se detalla la frecuencia registrada en los 3 periodos que se vienen considerando a lo largo de este capítulo.

Algunos de los defectos seleccionados e incluidos en la Tabla 4 son, en realidad, grupos de defectos (es el caso de las cardiopatías y anomalías de los grandes vasos, los angiomas cutáneos, los nevos, las reducciones de extremidades, etc.). Los defectos aparecen en la tabla por orden decreciente de frecuencia, teniendo en cuenta la cifra registrada en el año 2002. Se incluye en la tabla (para cada defecto y en cada uno de los tres periodos estudiados) el número de casos registrados, la prevalencia que ese número representa por cada 10.000 recién nacidos, y los límites de confianza de dicha prevalencia al 95%. Los límites de confianza indican dentro de qué rango puede oscilar la frecuencia poblacional de cada anomalía, dependiendo del tamaño de

la muestra. Cuando se comparan dos frecuencias, si se imbrican sus intervalos de confianza, no se puede considerar que haya diferencias estadísticamente significativas entre ambas. Si, por el contrario, dichos intervalos no se solapan, es posible concluir que dichas frecuencias son significativamente distintas.

Entre los defectos seleccionados, los más frecuentes en el año 2002 fueron los siguientes: *las cardiopatías congénitas (incluyendo las alteraciones de los grandes vasos)* (14,42 casos por cada 10.000 nacimientos en el año 2002), *el hipospadias* (12,98 por 10.000) y *el síndrome de Down* (8,20 por 10.000).

En el estudio de las tendencias, se han observado los siguientes resultados: un descenso significativo para 22 de los 33 defectos seleccionados, un incremento estadísticamente significativo de la frecuencia para 2 de ellos, y para 9 defectos no se aprecia ninguna tendencia significativa:

1) Defectos cuya frecuencia ha disminuido de forma estadísticamente significativa:

Esta disminución se ha observado en los siguientes 22 de los 33 defectos seleccionados: *hipospadias, síndrome de Down, angiomas cutáneos, apéndice preauricular, nevus, polidactilia/polisindactilia postaxial, labio leporino (con o sin paladar hendido), fisura del paladar, micrognatia/retrognatia, defectos por reducción de extremidades, sindactilia, malposiciones severas de los pies (excluyendo pie zambo), anoftalmia/microftalmia, microcefalia, espina bífida, agenesia/hernia diafragmática, onfalocele, encefalocele, genitales ambiguos, anencefalia, defectos de la pared corporal (excluyendo gastrosquisis y onfalocele) y agenesia renal bilateral*. La mayoría de esos descensos son atribuibles al impacto de las IVEs sobre la frecuencia al nacimiento.

2) Defectos cuya prevalencia al nacimiento no ha variado de forma estadísticamente significativa:

No se han observado tendencias significativas para los siguientes 9 defectos congénitos: *pie zambo severo, anotia/microtia, hidrocefalia, atresia/estenosis de ano/recto, atresia/estenosis de esófago, polidactilia/polisindactilia preaxial, resto de formas de polidactilia/polisindactilia (excluyendo pre y postaxial), displasia renal y gastrosquisis*.

3) Defectos cuya frecuencia ha aumentado significativamente a lo largo del tiempo:

Los únicos defectos cuya frecuencia se ha visto incrementada han sido *las cardiopatías/alteraciones de los grandes vasos y la agenesia renal unilateral*. Interpretamos estos incrementos como el resultado de la mejora, diversificación y uso generalizado de las técnicas diagnósticas, tanto pre como postnatales. En este caso, la ultrasonografía permite la detección de alteraciones que

TABLA 4
PREVALENCIA GLOBAL DE 33 DEFECTOS CONGÉNITOS DIAGNOSTICADOS DURANTE LOS TRES PRIMEROS DÍAS DE VIDA,
EN TRES PERIODOS DE TIEMPO: 1980-1985, 1986-2001 Y 2002

DEFECTO	1980-1985			1986-2001			2002		
	N.º	Por 10.000	LC 95%	N.º	Por 10.000	LC 95%	N.º	Por 10.000	LC 95%
Cardiopatías/Anomalías grandes vasos ** ..	318	8,32	(7,43 - 9,26)	2181	16,21	(15,54 - 16,90)	160	14,42	(12,27 - 16,74)
Hipospadias *	692	18,10	(16,77 - 19,47)	2128	15,82	(15,15 - 16,50)	144	12,98	(10,95 - 15,18)
Síndrome de Down *	565	14,78	(13,58 - 16,02)	1578	11,73	(11,16 - 12,32)	91	8,20	(6,60 - 9,97)
Angiomas cutáneos *	501	13,10	(11,98 - 14,27)	1234	9,17	(8,67 - 9,69)	83	7,48	(5,96 - 9,18)
Apéndice preauricular *	481	12,58	(11,48 - 13,73)	1353	10,06	(9,53 - 10,60)	72	6,49	(5,08 - 8,07)
Nevus *	404	10,57	(9,56 - 11,62)	870	6,47	(6,04 - 6,90)	53	4,78	(3,58 - 6,15)
Polidactilia/Polisindactilia									
postaxial (5º dedo) *	277	7,24	(6,42 - 8,12)	758	5,63	(5,24 - 6,04)	53	4,78	(3,58 - 6,15)
Labio leporino ± fisura paladar *	246	6,43	(5,65 - 7,26)	707	5,26	(4,88 - 5,65)	51	4,60	(3,42 - 5,94)
Fisura del paladar *	199	5,20	(4,51 - 5,95)	587	4,36	(4,02 - 4,72)	46	4,15	(3,03 - 5,43)
Micrognatia o retrognatia *	246	6,43	(5,65 - 7,26)	814	6,05	(5,64 - 6,47)	45	4,06	(2,96 - 5,33)
Reducción de extremidades *	272	7,11	(6,29 - 7,98)	834	6,20	(5,79 - 6,63)	41	3,70	(2,65 - 4,91)
Pie zambo mayor (a)	208	5,44	(4,73 - 6,20)	725	5,39	(5,00 - 5,79)	40	3,61	(2,57 - 4,81)
Sindactilia *	301	7,87	(7,01 - 8,79)	668	4,97	(4,60 - 5,35)	32	2,88	(1,97 - 3,97)
Anotia/Microtia (b)	68	1,78	(1,38 - 2,23)	182	1,35	(1,16 - 1,56)	26	2,34	(1,53 - 3,33)
Hidrocefalia	148	3,87	(3,27 - 4,52)	550	4,09	(3,75 - 4,44)	21	1,89	(1,17 - 2,79)
Atresia/estenosis de ano/recto	97	2,54	(2,06 - 3,07)	289	2,15	(1,91 - 2,40)	20	1,80	(1,10 - 2,78)
Atresia/estenosis de esófago	88	2,30	(1,85 - 2,81)	247	1,84	(1,61 - 2,07)	19	1,71	(1,03 - 2,67)
Polidactilia/Polisindactilia									
preaxial (1º dedo)	90	2,35	(1,89 - 2,86)	376	2,79	(2,52 - 3,08)	17	1,53	(0,89 - 2,45)
Otras malposiciones mayores del pie (a) *	168	4,39	(3,75 - 5,08)	357	2,65	(2,39 - 2,94)	13	1,17	(0,62 - 2,00)
Resto Polidactilia/Polisindactilia	36	0,94	(0,66 - 1,27)	142	1,06	(0,89 - 1,24)	13	1,17	(0,62 - 2,00)
Agnesia renal unilateral **	22	0,58	(0,36 - 0,84)	139	1,03	(0,87 - 1,21)	13	1,17	(0,62 - 2,00)
Anoftalmia o microftalmia *	94	2,46	(1,99 - 2,98)	232	1,72	(1,51 - 1,95)	12	1,08	(0,56 - 1,89)
Microcefalia *	81	2,12	(1,68 - 2,60)	254	1,89	(1,66 - 2,13)	11	0,99	(0,49 - 1,77)
Espina bifida *	181	4,73	(4,07 - 5,45)	401	2,98	(2,70 - 3,28)	8	0,72	(0,31 - 1,42)
Hernia o agnesia diafragmática *	107	2,80	(2,29 - 3,35)	236	1,75	(1,54 - 1,99)	6	0,54	(0,20 - 1,18)
Onfalocelo *	65	1,70	(1,31 - 2,14)	134	1,00	(0,83 - 1,17)	5	0,45	(0,15 - 1,05)
Displasia renal	34	0,89	(0,62 - 1,21)	132	0,98	(0,82 - 1,16)	5	0,45	(0,15 - 1,05)
Encefalocelo *	49	1,28	(0,95 - 1,67)	73	0,54	(0,43 - 0,67)	4	0,36	(0,10 - 0,92)
Genitales ambiguos *	41	1,07	(0,77 - 1,43)	109	0,81	(0,67 - 0,97)	2	0,18	(0,02 - 0,65)
Gastrosquisis	21	0,55	(0,34 - 0,81)	54	0,40	(0,30 - 0,52)	2	0,18	(0,02 - 0,65)
Anencefalia *	178	4,65	(4,00 - 5,36)	132	0,98	(0,82 - 1,16)	1	0,09	(0,00 - 0,50)
Defecto de la pared corporal (c) *	13	0,34	(0,18 - 0,58)	20	0,15	(0,09 - 0,23)	0	0,00	(0,00 - 0,33)
Agnesia renal bilateral *	22	0,58	(0,36 - 0,84)	59	0,44	(0,33 - 0,56)	0	0,00	(0,00 - 0,33)

LC: Límites de confianza.

(a): Reducible/s pasivamente (mediante maniobras) o irreducible/s.

(b): Anotia/Microtia con atresia o estenosis del conducto auditivo.

(c): Tradicionalmente denominado "celosomía/pleurosomía".

*: Tendencia lineal decreciente estadísticamente significativa.

** : Tendencia lineal creciente estadísticamente significativa.

antes pasaban desapercibidas al nacimiento (como ciertas cardiopatías) o incluso durante toda la vida (como la agnesia renal unilateral). La prevalencia neonatal de alteraciones cardiovasculares registrada en el año 2002, es inferior a la observada en el periodo anterior, si bien es muestralmente mayor que la observada en el año 2001 [Rodríguez-Pinilla y cols., 2002]. No obstante, se está poniendo de manifiesto que la frecuencia de estas patologías ya empieza a experimentar un leve descenso entre los neonatos, como consecuencia del diagnóstico prenatal y la subsecuente IVE.

4) **Defectos cuya frecuencia aumentó (de forma estadísticamente no significativa) después de la aprobación de las IVEs:** Además de las cardiopatías y la agnesia renal unilateral, existen varios defectos cuya prevalencia al nacimiento aumentó en el periodo 1986-2001, con respecto a su frecuencia basal, aun sin alcanzar dicho aumento significación estadística. Es el caso de la *hidrocefalia* y la *displasia renal*. Estas alteraciones son otros ejemplos de defectos que antes no se solían diagnosticar a no ser que tuvieran alguna manifestación clínica.

4. Análisis Secular de la Prevalencia al Nacimiento de Defectos Congénitos Seleccionados

En el análisis secular de la prevalencia al nacimiento de las anomalías del desarrollo, se trata de observar cómo es la distribución de sus frecuencias a lo largo del tiempo, con el fin de detectar incrementos o descensos inusuales de la misma con objeto de intentar identificar los posibles agentes determinantes de dicha distribución. Así, si en un medio se introdujera un factor capaz de alterar el desarrollo prenatal, dando lugar a anomalías en el feto, la frecuencia de tales alteraciones se vería incrementada. Del mismo modo, si en un momento dado la frecuencia descendiera, una vez excluidas las razones metodológicas, habría que considerar que ese descenso podría ser consecuencia de la introducción de factores o agentes preventivos, que interesa identificar para que se puedan establecer medidas oportunas.

De los 33 defectos analizados en el punto anterior, hemos seleccionado 16, que son los que habitualmente se someten a vigilancia en los registros de defectos congénitos de otros países, y que son: *anencefalia, espina bífida, encefalocele, hidrocefalia, anoftalmia/microftalmia, anotia/microtia, fisura del paladar, labio leporino (con o sin paladar hendido), atresia/estenosis de esófago, hernia diafragmática, atresia/estenosis de ano/recto, hipospadias, onfalocele, gastrosquisis, defectos por reducción de extremidades y síndrome de Down*. Para cada uno de estos defectos se ha representado en la serie de **GRÁFICAS 1** la distribución por años de su frecuencia al nacimiento. En las Gráficas-1 están representadas, para cada defecto y de forma independiente, la distribución del *total de casos*, la de los casos *aislados* y la de los *polimalformados* (no sindrómicos). Para el síndrome de Down se ha representado la distribución anual del total de casos junto a los que fueron hijos de madres mayores de 34 años por una parte, y menores de 35 por otra. En todas las gráficas figuran: en el eje de abscisas (eje horizontal) los distintos años del estudio a partir del periodo basal (1980-1985), incluido como un solo punto en dicho eje, y en el eje de ordenadas (eje vertical) la escala de frecuencia expresada en tanto por cada 10.000 recién nacidos. A partir de 1985, los descensos registrados para aquellos defectos que son detectables prenatalmente, se considera que son esencialmente debidos, al menos en parte, a la interrupción de una cierta proporción de gestaciones en las que se diagnosticaron esos defectos.

La distribución secular de la frecuencia de los defectos seleccionados se ha estudiado mediante un análisis de regresión lineal. Cuando el resultado era estadísticamente significativo, se especifica el valor de la chi-cuadrado, el valor

de **p**, y el de la pendiente ("**b**") de la recta a la cual se ajusta la distribución que, si es positivo indica que existe una tendencia creciente en el tiempo, y si es negativo indica que la frecuencia tiende a disminuir a lo largo de los años. La magnitud del valor absoluto de **b** nos informa sobre la verticalidad del descenso o del incremento de la frecuencia. Al pie de cada gráfica se han detallado los resultados de dicho análisis y en todas las gráficas, independientemente de que exista, o no, una tendencia significativa, figura el valor de (**b**) de la pendiente de la recta a la cual se ajusta la distribución del total de casos.

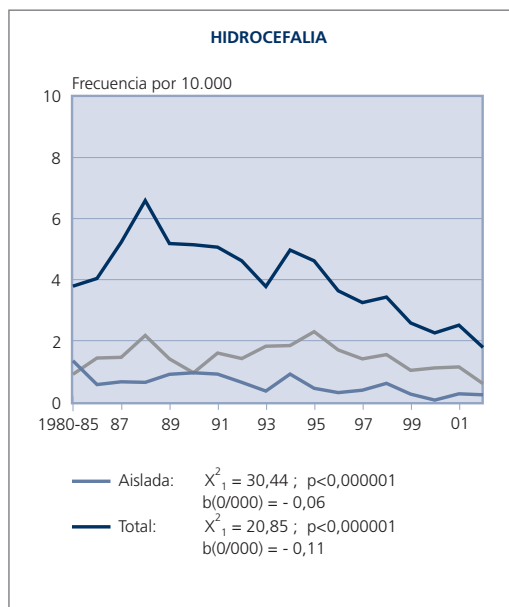
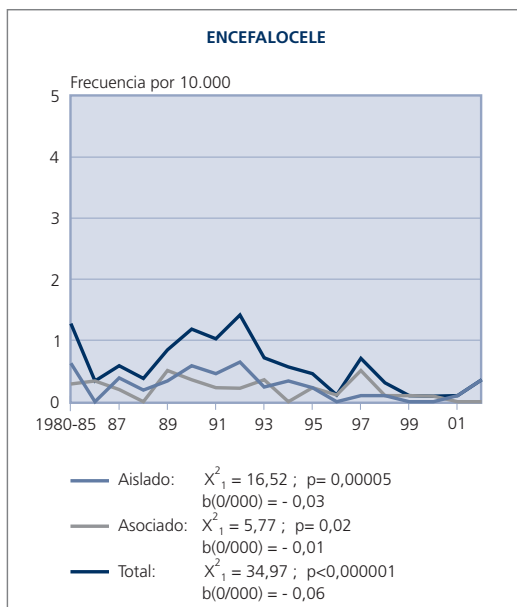
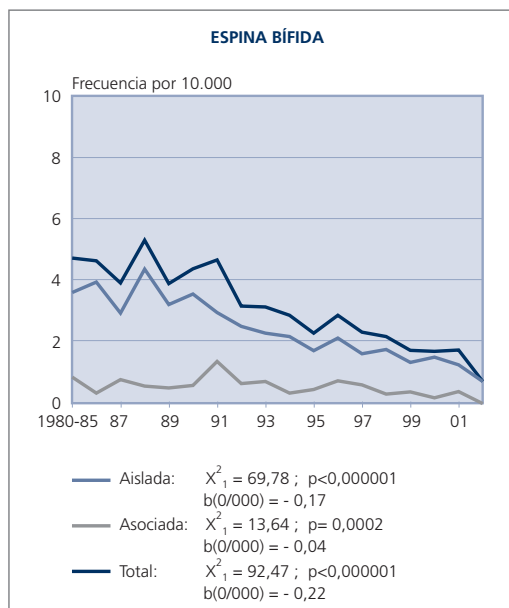
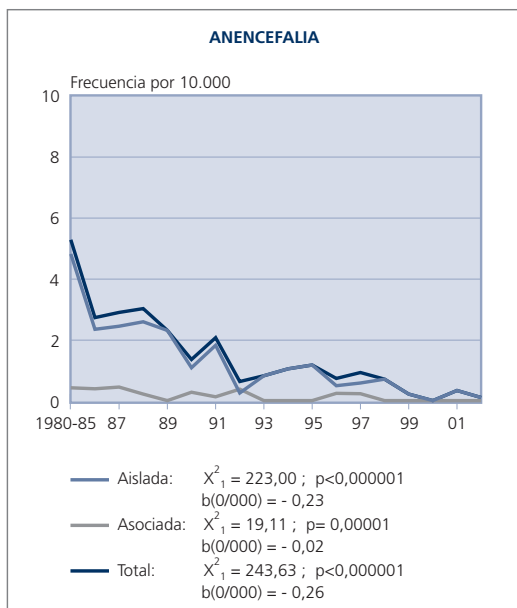
Si centramos nuestra atención en el valor de **b**, se deduce que la distribución secular del total de casos ha disminuido a lo largo del periodo analizado para todos los defectos estudiados, que llegan a alcanzar nivel de significación estadística para 12 de los 16 defectos: *anencefalia, espina bífida, encefalocele, hidrocefalia, anoftalmia/microftalmia, fisura del paladar, labio leporino (con o sin paladar hendido), hernia diafragmática, hipospadias, onfalocele, defectos por reducción de extremidades y síndrome de Down*. Si observamos más detalladamente los valores de **b**, la conclusión es que el defecto cuya frecuencia al nacimiento ha experimentado un descenso más acusado (el valor absoluto de **b** es el más elevado), es el **síndrome de Down**, con una disminución media anual, para el total de casos, de prácticamente 4 niños con el síndrome por cada 100.000 nacimientos (0,39 por 10.000). Sin embargo, esa tendencia es casi exclusivamente debida a la reducción del número de casos cuyas madres son mayores de 34 años, en las que el descenso se cuantifica en casi 35 casos por cada 100.000 nacimientos. Se objetiva también un leve pero significativo descenso (1 por 100.000) en los hijos de madres jóvenes (con menos de 35 años), que muy probablemente es consecuencia del diagnóstico prenatal del tamaño de pliegue nucal y de los resultados del cribado bioquímico materno. Con respecto al **hipospadias**, su distribución secular es muy peculiar, ya que se mantuvo en un nivel próximo a su frecuencia basal hasta el año 1995, pero a partir de dicho año, experimentó un descenso brusco y nuevamente se ha situado en un nivel en el que parece haberse estabilizado, sin que por el momento se haya podido encontrar una causa para tales variaciones, aunque se han descartado problemas de tipo metodológico.

5. Análisis Tiempo-Espacial de la Prevalencia al Nacimiento de los Defectos Congénitos Seleccionados

En las Tablas 5 a 10 se muestran las cifras de prevalencia de 18 defectos congénitos seleccionados (con los criterios ya mencionados), registradas en cada Comunidad Autó-

GRÁFICAS 1
ANÁLISIS SECULAR DE LA PREVALENCIA POR 10.000 DE LOS DEFECTOS
CONGÉNITOS SELECCIONADOS. PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002

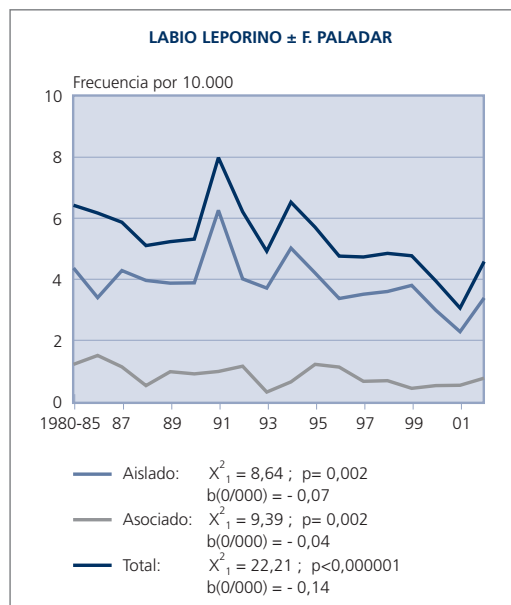
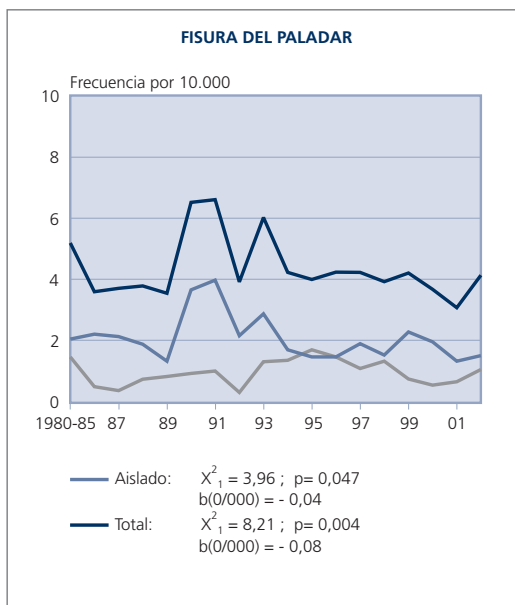
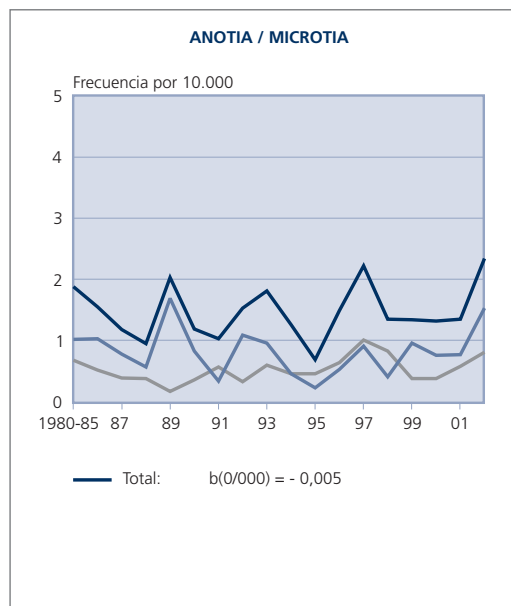
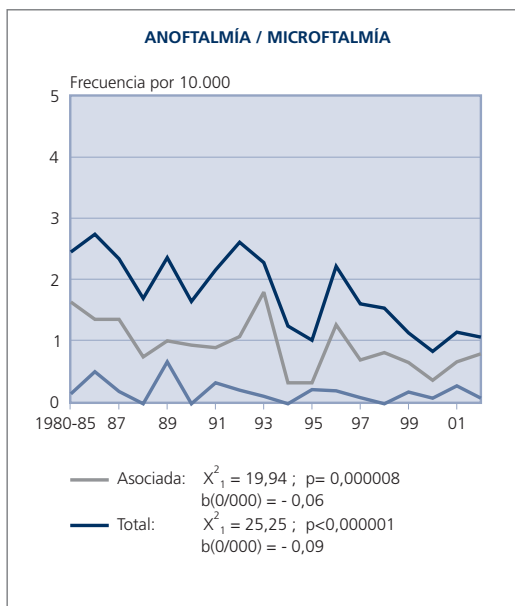
— Aislados
 — Asociados
 — Total



GRÁFICAS 1 (continuación)

ANÁLISIS SECULAR DE LA PREVALENCIA POR 10.000 DE LOS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS. PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002

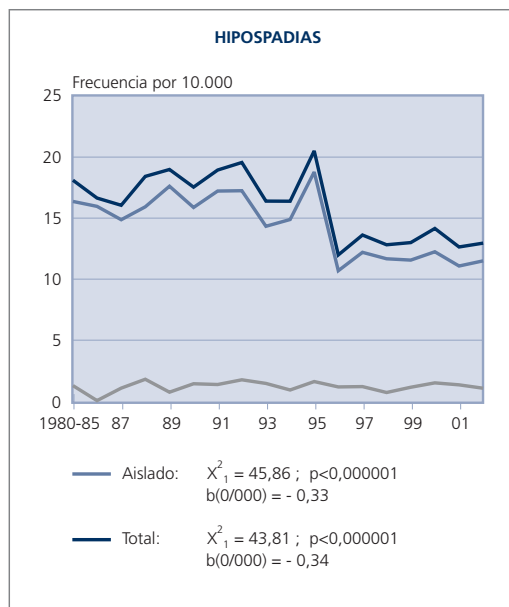
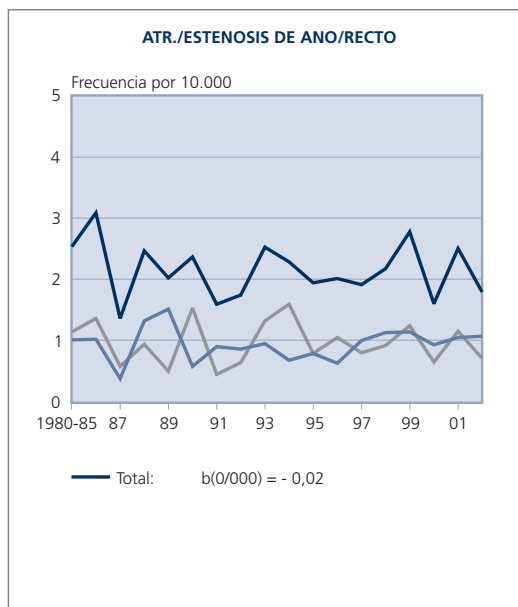
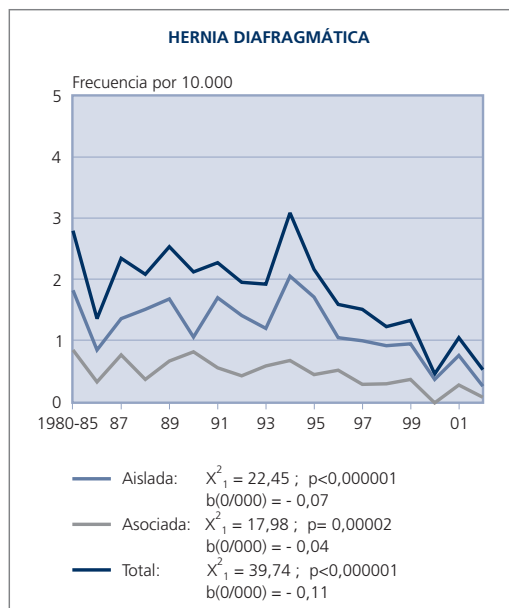
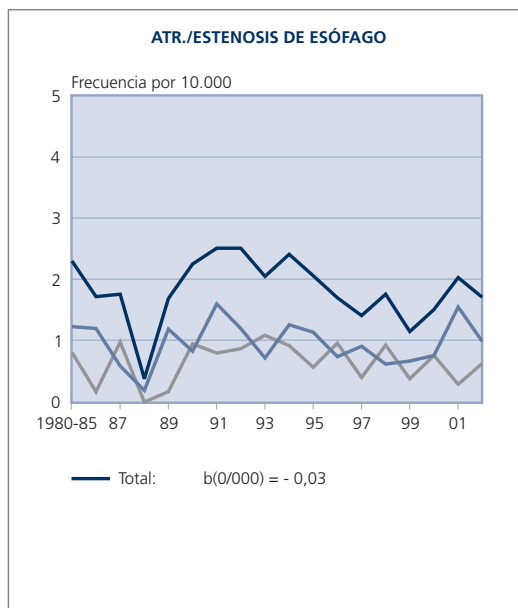
— Aislados
— Asociados
— Total



GRÁFICAS 1 (continuación)

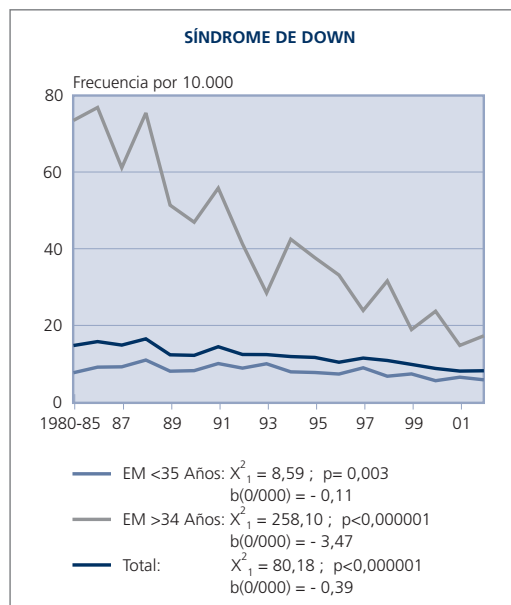
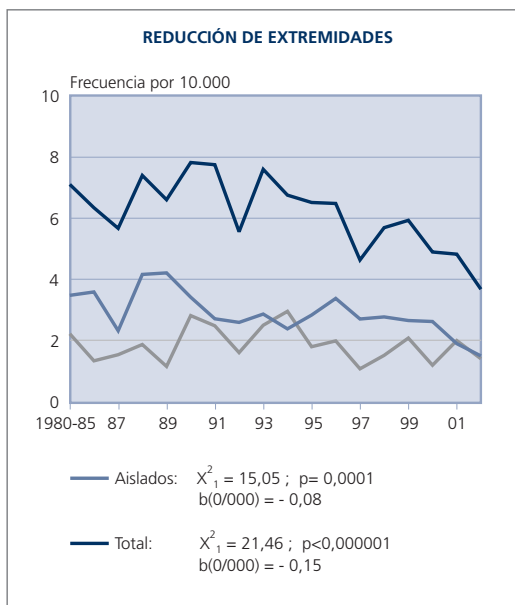
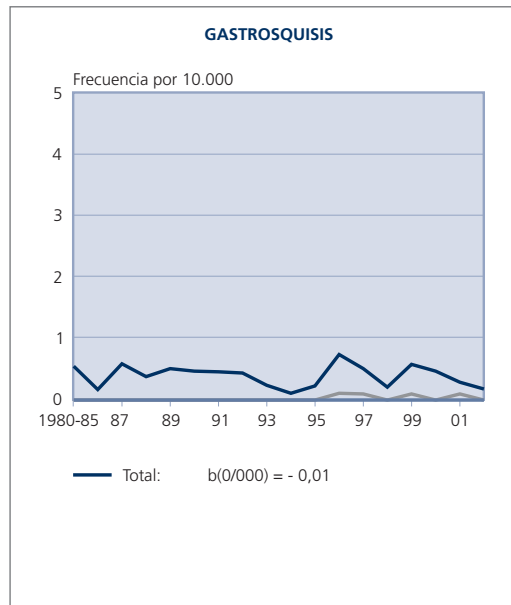
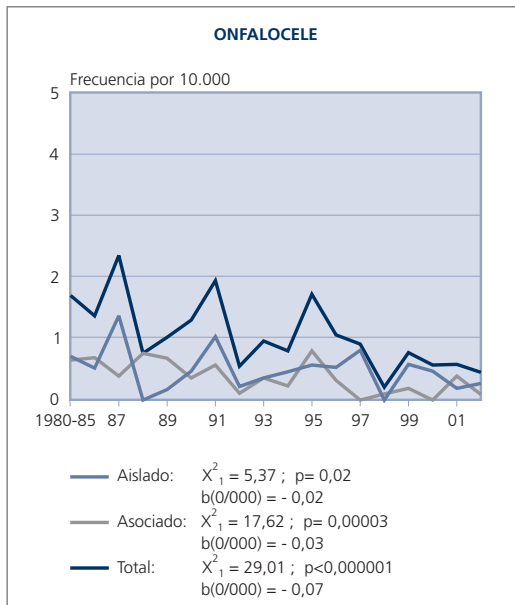
ANÁLISIS SECULAR DE LA PREVALENCIA POR 10.000 DE LOS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS. PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002

— Aislados
— Asociados
— Total



GRÁFICAS 1 (continuación)
ANÁLISIS SECULAR DE LA PREVALENCIA POR 10.000 DE LOS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS. PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002

— Aislados
 — Asociados
 — Total



EM: Edad Materna

noma y en los 3 periodos de tiempo que venimos analizando a lo largo de este capítulo. De este modo, obtenemos una distribución témporo-espacial de dicha prevalencia. En cada una de las 6 tablas figuran los datos correspondientes a 3 de los defectos. Para su estudio se ha aplicado en primer lugar el test de homogeneidad geográfica en cada periodo (análisis o comparación vertical de los datos), cuyos resultados se indican en la parte inferior de las tablas para cada defecto en cada periodo (chi-cuadrado con k-1 grados de libertad). Cuando el test es significativo se indica con un signo "+" en la base de la tabla, y significa que la distribución geográfica de la frecuencia en el periodo estudiado es heterogénea, por lo que existen diferencias entre las frecuencias registradas en las distintas Comunidades.

En cuanto a la distribución de las frecuencias a lo largo de los tres periodos de tiempo dentro de cada Autonomía, se ha analizado la tendencia lineal. A la derecha de la prevalencia registrada en el año 2002, se han marcado con un asterisco las Comunidades en las que la prevalencia ha descendido de forma lineal y estadísticamente significativa a lo largo del tiempo, y con 2 asteriscos las Autonomías en las que la tendencia ha sido de incremento estadísticamente significativo a lo largo del tiempo.

Como se puede apreciar en las Tablas 5 a 10, la prevalencia global de 13 de los 18 defectos ha **disminuido de forma estadísticamente significativa** (*anencefalia, espina bífida, encefalocele, anoftalmia/microftalmía, fisura palatina, labio leporino, hernia diafragmática, agenesia renal bilateral, onfalocele, otros defectos de la pared corporal -excluyendo gastrosquisis-, defectos por reducción de extremidades, síndrome de Down e hipospadias*). Entre los defectos seleccionados no se ha encontrado ninguno cuya prevalencia global haya sufrido un **incremento secular estadísticamente significativo**. Si comparamos los resultados de las Tablas 5 a 10 con los datos que representábamos en la serie de Gráficas-1, podemos observar que en el caso de la hidrocefalia, este tipo de análisis ha resultado ser menos sensible que el análisis secular año a año a la hora de detectar tendencias que no son muy acusadas, puesto que al aplicar el test de tendencia lineal a los datos distribuidos año a año (Gráficas-1) se observaba un descenso significativo, que queda en cierto modo "enmascarado" al agrupar los datos en sólo 3 periodos (Tabla 6). En cuanto a los datos concretos de las diversas Comunidades, podemos destacar varios aspectos:

- 1) El número de CC.AA. que muestran un descenso significativo de la frecuencia de ciertos defectos es cada vez mayor. Así, por lo que respecta a la frecuencia de **espina bífida** (Tabla 5), ya es significativo el descenso en 7 de las Comunidades; la de **hernia diafragmática**, ha descendido significativamente en 4 Autono-

mías (Tabla 7); la de los **defectos por reducción de extremidades** muestra un descenso significativo en 5 Comunidades (Tabla 10), y el **síndrome de Down** en 7 circunscripciones autonómicas (Tabla 10).

- 2) El incremento significativo de la prevalencia de **anotia/microtia** en la Comunidad Valenciana (Tabla 6) es atribuible al nacimiento de 7 casos en el año 2002, que aparentemente no compartían ninguna característica. No obstante, la frecuencia registrada en 2002 en dicha Comunidad, no difiere significativamente de la observada para el total del ECEMC y no es posible descartar que se trate de una simple oscilación muestral, que se identificaría en el siguiente análisis de vigilancia.
- 3) En relación con el aumento significativo en la prevalencia neonatal de **fisura palatina** registrado en el Principado de Andorra (Tabla 7), puede estar motivado porque el periodo anterior en el cual se dispone de datos de esta zona tiene un tamaño muestral muy pequeño, por lo que las variaciones con respecto a esos datos no son muy valorables. Además, el incremento se basa en el nacimiento de un solo caso en el año 2002, que además tenía una hermana anterior con úvula bífida (que se considera como una expresión menor del defecto), lo cual podría ser indicativo de un componente genético.
- 4) Por lo que respecta al incremento de la prevalencia de **atresia/estenosis de esófago** detectado en Cantabria (Tabla 8), es atribuible al nacimiento de 2 casos en el año 2002 en dicha Comunidad, pero al revisar detalladamente sus historias no se ha encontrado ninguna característica común o llamativa que pudiera considerarse relacionada con la aparición del defecto, por lo que podría ser una oscilación muestral.
- 5) La prevalencia de **gastrosquisis** registrada en Cantabria en el año 2002 experimentó un incremento significativo con respecto al periodo previo (en el ECEMC se dispone de datos de esta Comunidad desde 1989) (Tabla 9), pero dicho incremento es atribuible al nacimiento de un solo caso en el año 2002, hijo de una mujer de 19 años, siendo conocida la relación de este defecto con las edades maternas muy jóvenes.

Para poder hacer el análisis combinado de la frecuencia registrada en el tiempo (en este caso por años) y en el espacio (por Comunidades Autónomas), hemos elegido 6 de los defectos congénitos más frecuentes, que son: *anencefalia, espina bífida, fisura del paladar, labio leporino (con o sin fisura palatina), reducciones de extremidades y síndrome de Down*.

En la serie de **GRAFICAS-2** se incluyen, en cada página, las gráficas correspondientes a una Autonomía, habiendo

representado en ellas la distribución secular de la frecuencia registrada para los 6 defectos en dicha Comunidad Autónoma. No hemos representado los datos del Principado de Andorra, dado que su colaboración se inició hace pocos años, ésta ha sido intermitente y el volumen de nacimientos es relativamente bajo, por lo que los datos para elaborar la distribución secular son muy dispersos. En todas las distribuciones se ha aplicado el test de tendencia lineal para tratar de averiguar si la prevalencia al nacimiento ha aumentado o disminuido de forma lineal estadísticamente significativa, y éstos son los resultados más importantes del análisis:

- 1) Con respecto a la **anencefalia**, su prevalencia al nacimiento ha experimentado una tendencia generalizada de descenso (valor de **b** negativo) que afecta a todas las Comunidades Autónomas. En 3 Comunidades no se ha registrado caso alguno a lo largo de todo el periodo: las Islas Baleares, con datos exclusivamente de Mahón y Manacor, Canarias y Cantabria. Excepto en Aragón y Extremadura, en las que el descenso observado no es estadísticamente significativo, en el resto de las Autonomías que han registrado casos, la tendencia decreciente es significativa.
- 2) En relación con la **espina bífida**, su prevalencia está disminuyendo en todas las Comunidades a lo largo del

tiempo (véase el valor negativo de **b**). Esa tendencia de descenso es, además, estadísticamente significativa en 12 de las 17 circunscripciones autonómicas. Las 5 Autonomías que aún no alcanzan valores de significación son: Andalucía, Aragón, el Principado de Asturias, Canarias y Extremadura.

- 3) En cuanto a la **fisura del paladar**, hay 12 Autonomías en las que se aprecia un descenso secular (Andalucía, Islas Baleares, Castilla-La Mancha, Cataluña, Comunidad Valenciana, Extremadura, Galicia, La Rioja, Comunidad de Madrid, Región de Murcia, Comunidad Foral de Navarra y País Vasco). Sin embargo, éste es ya significativo sólo en La Rioja, Región de Murcia y País Vasco. Por el contrario, en el Principado de Asturias lo que se objetiva es un incremento secular estadísticamente significativo, debido tanto al aumento de la frecuencia de las formas más graves del defecto como de las formas menores del mismo. No se ha observado ningún factor común que pudiera considerarse responsable de la aparición del defecto. Es muy posible que este incremento se deba a problemas de recogida de datos en el periodo anterior y al pequeño tamaño de la muestra de ese periodo. Por otra parte, al estudiar los datos agrupados en 3 periodos (Tabla 7), el incremento no es significativo. Ade-

TABLA 5
PREVALENCIA POR 10.000 R.N. POR COMUNIDADES AUTÓNOMAS Y TRES PERIODOS DE TIEMPO

	Anencefalia			Espina bífida			Encefalocele		
	1980-1985	1986-2001	2002	1980-1985	1986-2001	2002	1980-1985	1986-2001	2002
Andalucía	4,54	1,04	0,00*	3,78	3,12	2,35	1,01	0,52	0,00
Aragón	-	1,04	0,00	-	3,64	0,00	-	0,00	0,00
Principado de Asturias	3,89	0,34	0,00*	1,94	1,37	0,00	1,94	0,00	0,00*
Islas Baleares (a)	0,00	0,00	0,00	13,42	2,33	0,00*	0,00	0,00	0,00
Canarias	0,00	0,00	0,00	3,21	2,81	0,00	6,43	0,43	0,00*
Cantabria.....	-	0,00	0,00	-	2,49	0,00	-	0,28	0,00
Castilla-La Mancha.....	5,08	1,36	0,00*	4,14	3,06	0,93	1,32	0,51	1,86
Castilla y León	4,36	1,61	0,00*	4,76	3,22	0,00*	1,39	0,59	0,00
Cataluña	5,61	0,51	0,00*	5,89	2,57	0,00*	1,68	0,29	0,00*
Comunidad Valenciana	3,54	0,77	0,00*	2,53	2,05	0,81	0,51	0,64	0,00
Extremadura	1,89	1,33	0,00	2,84	1,48	1,73	0,95	0,15	1,73
Galicia	4,28	1,24	0,00*	5,99	3,85	0,00*	1,71	0,50	0,00*
La Rioja	6,28	0,41	0,00*	5,49	0,82	0,00*	0,78	0,41	0,00
Comunidad de Madrid	4,81	1,15	0,00*	3,21	2,87	0,63	1,60	0,82	0,63
Región de Murcia	7,08	1,27	0,77*	8,85	4,51	0,77*	1,77	0,99	0,00
Comunidad Foral de Navarra	3,85	0,39	- *	7,07	1,56	- *	0,64	1,17	-
País Vasco	5,05	0,51	0,00*	4,27	3,73	1,38	0,78	0,51	0,00
Andorra.....	-	0,00	0,00	-	0,00	0,00	-	0,00	0,00
Total:	4,65	0,98	0,09*	4,73	2,98	0,72*	1,28	0,54	0,36*
Chi ² (k-1):	8,53	27,66	7,49	18,58	32,93	7,15	11,50	16,43	12,85
p<0,05:	—	+	—	+	+	—	—	—	—

* : Existe tendencia lineal decreciente estadísticamente significativa.

** : Existe tendencia lineal creciente estadísticamente significativa.

(a): Los datos de Baleares se refieren a Mahón y Manacor.

Nota: k es el número de Comunidades con datos especificados en cada periodo de tiempo.

VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS EN ESPAÑA EN LOS ÚLTIMOS 23 AÑOS (PERIODO 1980-2001)

TABLA 6

PREVALENCIA POR 10.000 R.N.POR COMUNIDADES AUTÓNOMAS Y TRES PERIODOS DE TIEMPO

	Hidrocefalia			Anoftalmía o Microftalmía			Anotia/Microtia (a)		
	1980-1985	1986-2001	2002	1980-1985	1986-2001	2002	1980-1985	1986-2001	2002
Andalucía	4,28	3,83	0,00	2,52	1,04	1,17*	1,51	1,23	2,35
Aragón	-	5,71	0,00	-	1,04	0,00	-	1,56	6,67
Principado de Asturias	3,89	5,15	0,00	1,94	1,37	0,00	0,00	1,03	0,00
Islas Baleares (b)	4,47	3,50	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	2,33	0,00
Canarias	3,21	5,18	0,00	6,43	2,16	0,00	0,00	1,30	0,00
Cantabria.....	-	3,59	0,00	-	0,55	0,00	-	1,38	0,00
Castilla-La Mancha.....	2,64	4,42	3,72	2,82	1,98	0,93	1,69	1,64	0,93
Castilla y León	3,57	5,00	1,51	4,17	2,88	0,00	2,38	1,44	4,54
Cataluña	4,21	4,10	2,86	0,84	0,95	1,91	2,24	0,95	2,86
Comunidad Valenciana	3,04	3,33	0,00	3,54	2,05	0,81	1,01	0,64	5,64**
Extremadura	3,78	3,55	1,73	5,67	1,78	0,00*	1,89	1,33	1,73
Galicia	4,50	2,86	0,00*	1,28	1,62	1,98	1,50	1,24	0,00
La Rioja	3,92	1,23	0,00	0,78	0,00	0,00	0,78	1,64	0,00
Comunidad de Madrid	4,81	4,67	3,15	4,01	2,38	1,89	1,60	0,90	3,15
Región de Murcia	2,66	4,01	2,30	0,00	2,25	2,30	2,66	1,76	2,30
Comunidad Foral de Navarra	3,85	3,12	-	3,21	0,78	-	2,57	1,56	-
País Vasco	4,47	4,11	5,51	1,36	1,54	0,00	1,94	2,06	0,00
Andorra	-	6,39	0,00	-	0,00	0,00	-	3,19	0,00
Total:	3,87	4,09	1,89	2,46	1,72	1,08*	1,78	1,35	2,34
Chi ² (k-1):	4,85	18,28	16,70	30,25	36,42	7,66	6,24	14,30	15,98
p<0,05:	—	—	—	+	+	—	—	—	—

* : Existe tendencia lineal decreciente estadísticamente significativa.

** : Existe tendencia lineal creciente estadísticamente significativa.

(a): Anotia/Microtia con atresia o estenosis del conducto auditivo.

(b): Los datos de Baleares se refieren a Mahón y Manacor.

Nota: k es el número de Comunidades con datos especificados en cada periodo de tiempo.

TABLA 7

PREVALENCIA POR 10.000 R.N. POR COMUNIDADES AUTÓNOMAS Y TRES PERIODOS DE TIEMPO

	Fisura paladar			Labio leporino ± fisura paladar			Hernia diafragmática		
	1980-1985	1986-2001	2002	1980-1985	1986-2001	2002	1980-1985	1986-2001	2002
Andalucía	3,78	4,87	4,69	8,06	3,83	7,04*	2,52	1,36	0,00*
Aragón	-	4,68	6,67	-	5,19	0,00	-	1,56	0,00
Principado de Asturias	1,94	5,50	13,76	5,83	6,18	0,00	9,72	1,72	0,00*
Islas Baleares(a)	0,00	12,84	0,00	4,47	4,67	0,00	0,00	0,00	0,00
Canarias	3,21	4,10	8,34	9,64	5,18	0,00	3,21	1,51	0,00
Cantabria.....	-	3,87	5,44	-	6,63	5,44	-	0,83	0,00
Castilla-La Mancha.....	7,16	4,82	5,57	4,52	5,95	5,57	2,82	1,53	0,93*
Castilla y León	3,77	4,24	1,51	7,94	5,59	3,03*	3,77	2,37	6,06
Cataluña	3,93	5,13	6,67	8,14	5,72	2,86*	1,96	2,20	0,00
Comunidad Valenciana	4,05	3,46	3,22	3,54	4,10	6,45	2,02	1,67	0,00
Extremadura	6,62	5,78	6,91	5,67	5,92	5,18	3,78	1,78	0,00
Galicia	6,64	3,85	3,97*	5,14	5,22	1,98	1,93	1,74	1,98
La Rioja	7,06	2,46	0,00*	5,49	4,09	0,00	3,92	1,64	0,00
Comunidad de Madrid	4,41	3,03	3,15	7,22	5,16	5,67	2,01	0,98	0,00*
Región de Murcia	5,31	4,15	3,06	7,97	6,06	7,66	2,66	2,68	0,00
Comunidad Foral de Navarra	3,21	2,34	-	7,07	2,73	- *	5,78	2,34	-
País Vasco	6,61	4,24	0,00*	6,22	5,01	1,38	2,14	1,67	0,00
Andorra	-	0,00	14,93**	-	0,00	0,00	-	0,00	0,00
Total:	5,20	4,36	4,15*	6,43	5,26	4,60*	2,80	1,75	0,54*
Chi ² (k-1):	18,04	34,89	17,18	13,55	20,00	14,12	21,11	21,57	44,21
p<0,05:	—	+	—	—	—	—	—	—	+

* : Existe tendencia lineal decreciente estadísticamente significativa.

** : Existe tendencia lineal creciente estadísticamente significativa.

(a): Los datos de Baleares se refieren a Mahón y Manacor.

Nota: k es el número de Comunidades con datos especificados en cada periodo de tiempo.

VIGILANCIA EPIDEMIOLÓGICA DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS EN ESPAÑA EN LOS ÚLTIMOS 23 AÑOS (PERIODO 1980-2001)

TABLA 8

PREVALENCIA POR 10.000 R.N. POR COMUNIDADES AUTÓNOMAS Y TRES PERIODOS DE TIEMPO

	Atresia/estenosis de esófago			Atresia/estenosis de ano/recto			Agenesia renal bilateral		
	1980-1985	1986-2001	2002	1980-1985	1986-2001	2002	1980-1985	1986-2001	2002
Andalucía	3,78	1,82	1,17*	2,77	2,01	1,17	0,00	0,32	0,00
Aragón	-	2,08	0,00	-	1,04	0,00	-	0,00	0,00
Principado de Asturias	1,94	2,75	0,00	7,77	1,37	6,88	1,94	0,69	0,00
Islas Baleares (a)	4,47	2,33	5,92	8,95	3,50	0,00	0,00	0,00	0,00
Canarias	12,85	2,81	5,56	0,00	1,51	0,00	0,00	0,22	0,00
Cantabria.....	-	1,11	5,44**	-	0,83	0,00	-	0,00	0,00
Castilla-La Mancha.....	1,88	2,21	1,86	3,01	2,10	3,72	0,19	0,45	0,00
Castilla y León	2,58	1,69	6,06	2,38	2,46	3,03	0,99	0,93	0,00
Cataluña	2,81	1,10	2,86	2,81	2,20	0,95	1,12	0,44	0,00
Comunidad Valenciana	1,52	0,90	0,81	1,01	1,54	0,81	0,51	0,26	0,00
Extremadura	0,95	2,67	0,00	1,89	3,55	3,46	0,95	0,59	0,00
Galicia	1,28	1,86	1,98	2,78	3,23	0,00	0,43	0,25	0,00
La Rioja	0,78	1,23	0,00	7,06	0,82	0,00*	0,78	0,00	0,00
Comunidad de Madrid	2,81	1,47	1,26	0,40	1,64	1,26	0,00	0,25	0,00
Región de Murcia	0,89	2,39	0,00	2,66	2,39	3,06	0,89	0,77	0,00
Comunidad Foral de Navarra	4,50	1,56	-	2,57	2,34	-	0,64	0,78	-
País Vasco	1,55	1,80	0,00	1,55	2,44	2,75	0,78	0,26	0,00
Andorra.....	-	3,19	0,00	-	0,00	0,00	-	0,00	0,00
Total:	2,30	1,84	1,71	2,54	2,15	1,80	0,58	0,44	0,00*
Chi ² (k-1):	30,81	20,93	22,43	29,52	24,02	12,13	11,56	19,54	-
p<0,05:	+	-	-	+	-	-	-	-	-

* : Existe tendencia lineal decreciente estadísticamente significativa.

** : Existe tendencia lineal creciente estadísticamente significativa.

(a): Los datos de Baleares se refieren a Mahón y Manacor.

Nota: k es el número de Comunidades con datos especificados en cada periodo de tiempo.

TABLA 9

PREVALENCIA POR 10.000 R.N. POR COMUNIDADES AUTÓNOMAS Y TRES PERIODOS DE TIEMPO

	Onfalocele			Gastrosquisis			Defecto de pared corporal (b)		
	1980-1985	1986-2001	2002	1980-1985	1986-2001	2002	1980-1985	1986-2001	2002
Andalucía	0,50	1,10	0,00	1,26	0,39	0,00*	0,50	0,00	0,00*
Aragón	-	1,56	0,00	-	0,00	0,00	-	0,00	0,00
Principado de Asturias	0,00	0,69	0,00	1,94	0,00	0,00*	0,00	0,00	0,00
Islas Baleares (a)	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00	4,47	0,00	0,00
Canarias	0,00	0,43	0,00	0,00	1,51	0,00	0,00	0,00	0,00
Cantabria.....	-	0,55	2,72	-	0,28	2,72**	-	0,00	0,00
Castilla-La Mancha.....	2,45	1,02	0,00*	0,38	0,23	0,00	0,19	0,17	0,00
Castilla y León	2,58	1,27	1,51	0,40	0,25	0,00	0,40	0,25	0,00
Cataluña	0,28	0,73	0,00	0,56	0,15	0,00	0,00	0,22	0,00
Comunidad Valenciana	0,00	0,90	0,00	0,51	0,00	0,00	0,00	0,00	0,00
Extremadura	1,89	1,93	3,46	0,00	0,74	0,00	0,00	0,00	0,00
Galicia	1,93	1,24	0,00	0,64	0,87	0,00	0,21	0,37	0,00
La Rioja	3,14	0,41	0,00*	0,00	0,00	0,00	0,78	0,00	0,00
Comunidad de Madrid	1,20	0,90	0,63	0,00	0,25	0,00	0,00	0,25	0,00
Región de Murcia	2,66	1,06	0,00*	0,00	0,77	0,00	0,00	0,35	0,00
Comunidad Foral de Navarra	1,28	1,17	-	1,28	0,00	-	0,64	0,00	-
País Vasco	2,53	0,64	0,00*	0,58	0,64	1,38	0,78	0,00	0,00*
Andorra.....	-	0,00	0,00	-	0,00	0,00	-	0,00	0,00
Total:	1,70	1,00	0,45*	0,55	0,40	0,18	0,34	0,15	0,00*
Chi ² (k-1):	21,66	14,77	21,14	11,16	39,24	20,74	19,99	17,32	-
p<0,05:	-	-	-	-	+	-	-	-	-

* : Existe tendencia lineal decreciente estadísticamente significativa.

** : Existe tendencia lineal creciente estadísticamente significativa.

(a): Los datos de Baleares se refieren a Mahón y Manacor.

(b): Tradicionalmente denominado "celosomia/pleurosomia".

Nota: k es el número de Comunidades con datos especificados en cada periodo de tiempo.

TABLA 10
PREVALENCIA POR 10.000 R.N. POR COMUNIDADES AUTÓNOMAS Y TRES PERIODOS DE TIEMPO

	Reducción extremidades			Síndrome de Down			Hipospadias		
	1980-1985	1986-2001	2002	1980-1985	1986-2001	2002	1980-1985	1986-2001	2002
Andalucía	6,80	5,13	1,17*	15,37	14,55	15,25	12,35	14,10	10,56
Aragón	-	5,19	0,00	-	10,91	0,00	-	9,35	6,67
Principado de Asturias	5,83	7,56	6,88	23,32	9,62	13,76*	33,04	17,52	13,76*
Islas Baleares (a)	8,95	1,17	0,00*	4,47	18,67	5,92	22,37	26,84	17,76
Canarias	12,85	6,05	2,78	12,85	6,70	13,91	16,07	11,02	0,00*
Cantabria	-	4,98	2,72	-	10,50	13,61	-	28,20	24,50
Castilla-La Mancha	7,34	7,48	5,57	15,63	13,33	5,57*	19,02	16,56	25,08
Castilla y León	5,95	8,47	4,54	14,68	12,79	9,09	11,51	15,59	13,63
Cataluña	8,14	5,94	2,86*	16,55	8,65	9,53*	22,44	19,42	13,34
Comunidad Valenciana	5,57	3,97	4,03	10,63	9,48	4,83	19,23	14,09	11,28*
Extremadura	0,95	7,55	3,46	15,13	11,11	3,46*	17,02	22,21	19,00
Galicia	8,13	4,35	1,98*	12,63	8,57	5,95*	20,12	13,42	7,94*
La Rioja	11,77	2,87	0,00*	12,55	7,78	15,66	24,32	19,24	7,83
Comunidad de Madrid	5,22	5,98	4,41	16,45	14,42	10,08	15,65	9,75	15,12
Región de Murcia	7,97	6,41	3,83	22,13	12,46	7,66*	16,82	19,72	9,95
Comunidad Foral de Navarra	8,99	7,81	-	14,78	16,79	-	28,91	14,05	-*
País Vasco	7,19	6,81	6,88	13,60	10,66	2,75*	18,07	9,25	1,38*
Andorra	-	6,39	0,00	-	0,00	0,00	-	9,58	14,93
Total	7,11	6,20	3,70*	14,78	11,73	8,20*	18,10	15,82	12,98*
Chi ² (k-1):	16,30	41,90	8,44	14,66	73,60	20,25	45,02	157,22	34,24
p<0,05:	—	+	—	—	+	—	+	+	+

* : Existe tendencia lineal decreciente estadísticamente significativa.

** : Existe tendencia lineal creciente estadísticamente significativa.

(a): Los datos de Baleares se refieren a Mahón y Manacor.

Nota: k es el número de Comunidades con datos especificados en cada periodo de tiempo.

más, las cifras de frecuencia registradas en tales periodos en Asturias no difieren significativamente de las que se observan para el total del ECEMC, donde estamos asistiendo a un descenso secular estadísticamente significativo.

- 4) La frecuencia neonatal de **labio leporino** está disminuyendo en todas las circunscripciones autonómicas salvo en el Principado de Asturias y en Castilla-La Mancha. El descenso es significativo en Castilla y León, Cataluña, Comunidad de Madrid, Región de Murcia y Comunidad Foral de Navarra. En esta última Comunidad, es posible que el descenso sea debido a los problemas que ha habido para su colaboración por motivos logísticos, durante los últimos años, en el único hospital de Navarra que ha colaborado con el ECEMC.
- 5) Por lo que respecta a los defectos por **reducción de extremidades**, su prevalencia al nacimiento está disminuyendo de forma significativa a lo largo del tiempo en el Principado de Asturias, Galicia, La Rioja y Región de Murcia y, aunque sin alcanzar el nivel de significación estadística, en otras 9 Autonomías. Sin embargo, no se aprecia descenso en Cantabria, Castilla y León, Extremadura y la Comunidad de Madrid.

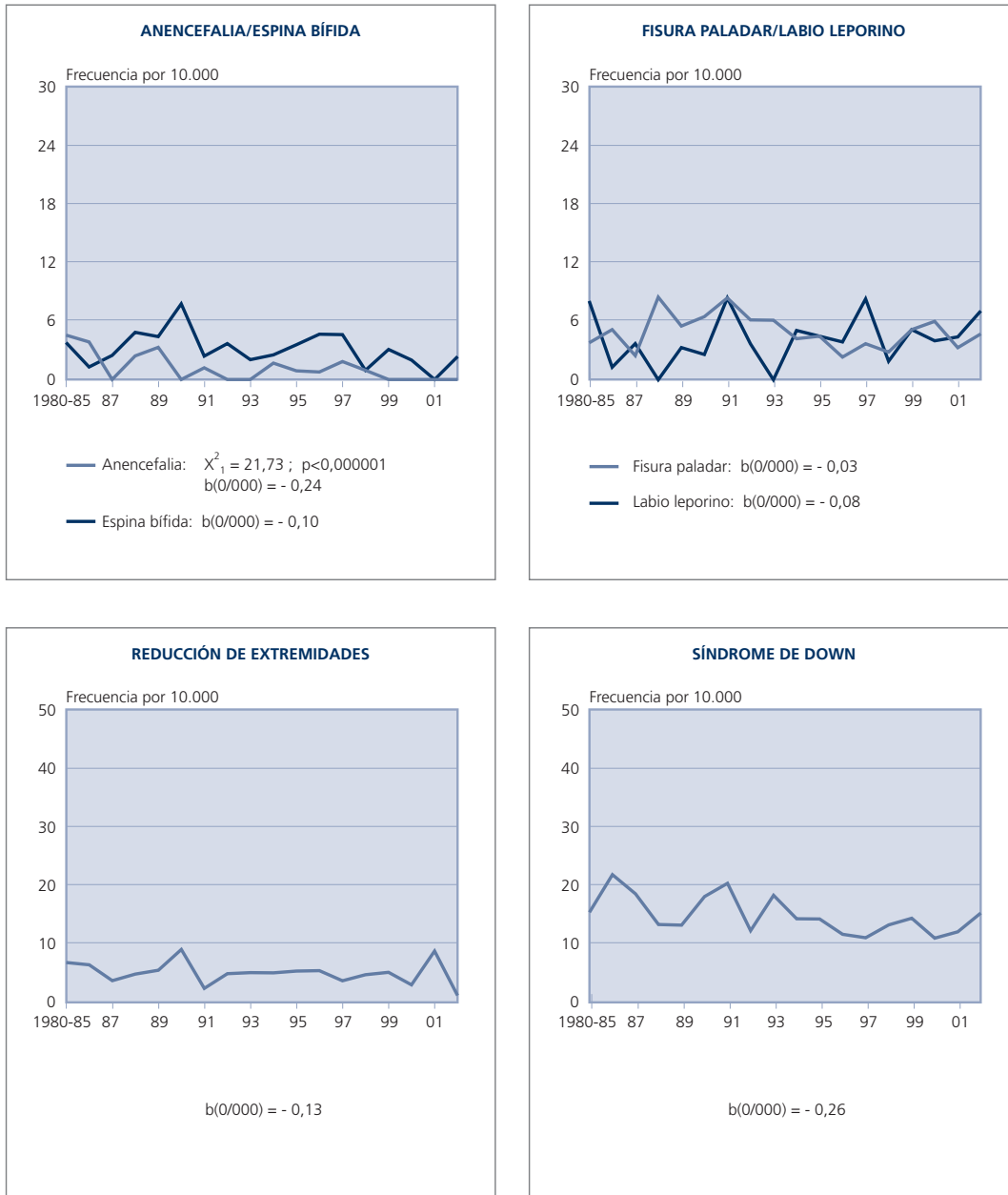
- 6) Finalmente la frecuencia al nacimiento del **síndrome de Down** muestra una tendencia decreciente en 15 de las 17 Comunidades Autónomas (todas salvo Baleares y Canarias), siendo significativo el descenso en Cantabria, Castilla-La Mancha, Cataluña, Galicia, Región de Murcia y País Vasco.

Comentarios Finales

Dentro de la investigación en el campo de los defectos congénitos, los estudios de **vigilancia epidemiológica** tienen un gran peso específico, y para ello es preciso contar con un buen sistema de recogida de datos. El ECEMC presenta una característica de capital importancia, y es el hecho de haber iniciado su actividad en el año 1976, lo que implica que estuvo funcionando durante más de 9 años antes de que se aprobase la ley de despenalización del aborto. Ello sitúa a la base de datos del ECEMC en una posición privilegiada, puesto que en esos 9 años registró la **frecuencia basal** al nacimiento de la mayoría de los defectos congénitos físicos en nuestro país. Eso permite analizar el impacto que tienen las diferentes técnicas de diagnóstico prenatal sobre la frecuencia de defectos congénitos al nacimiento.

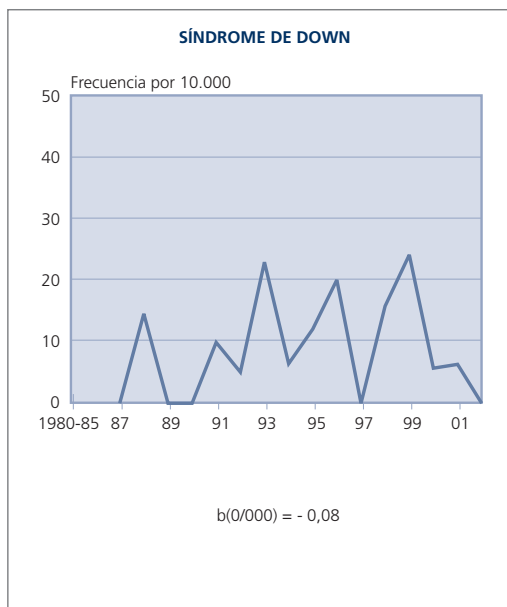
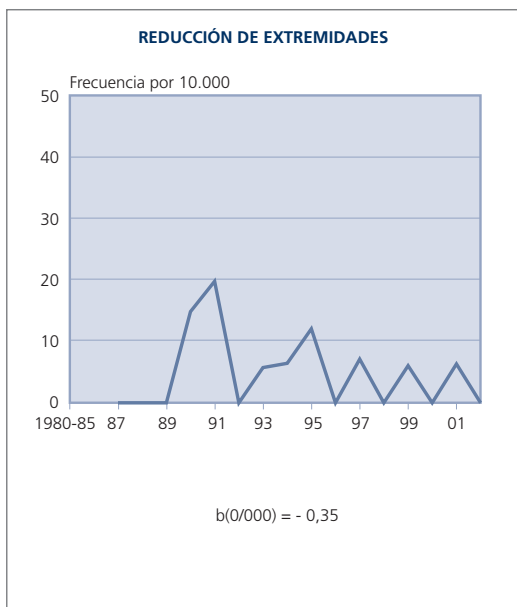
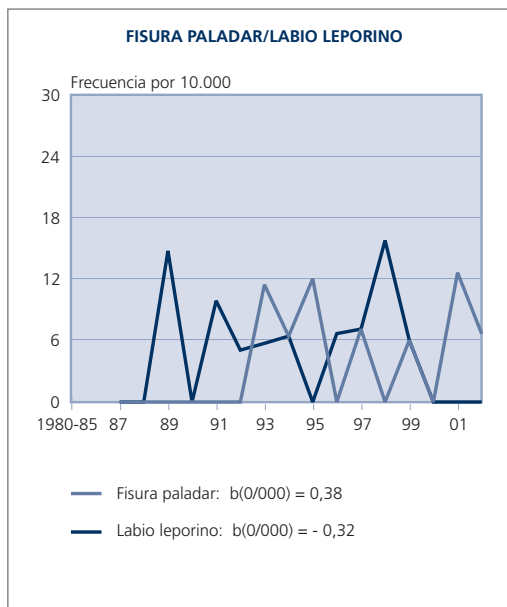
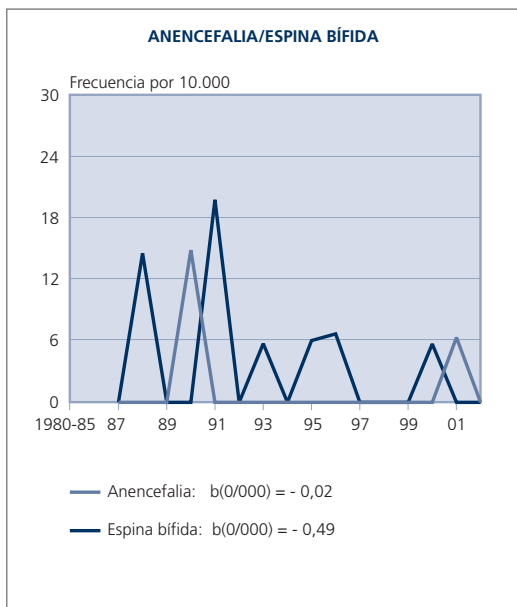
GRÁFICAS 2
ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002

ANDALUCÍA



GRÁFICAS 2 (continuación)
ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002

ARAGÓN



GRÁFICAS 2 (continuación)

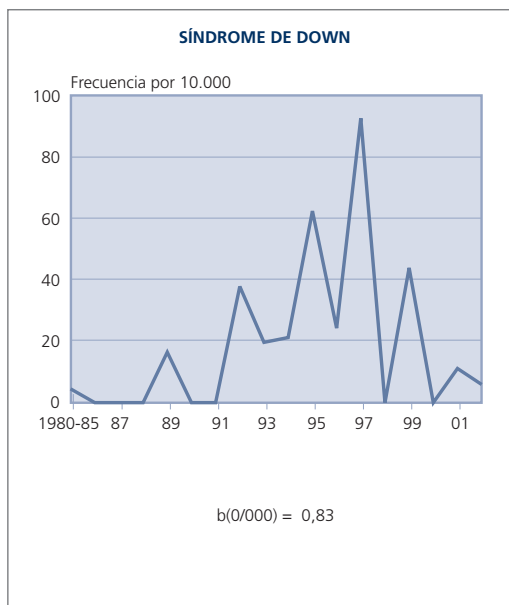
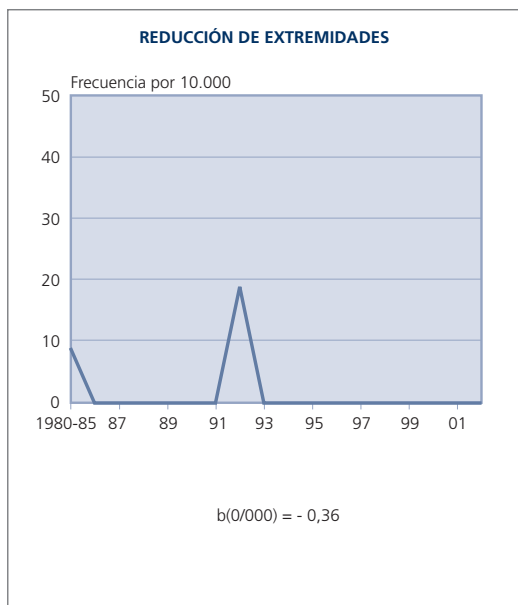
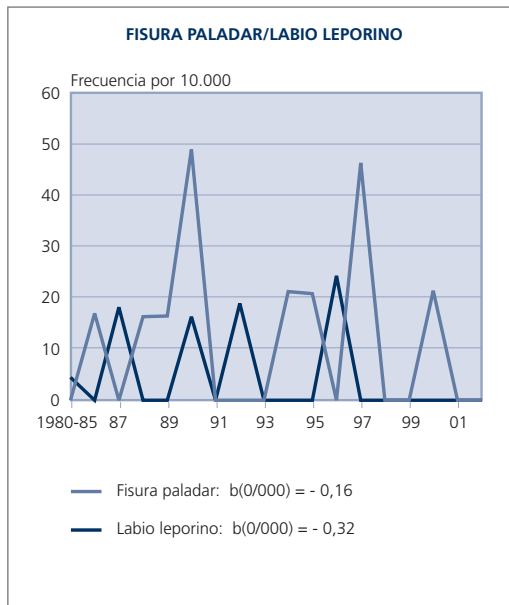
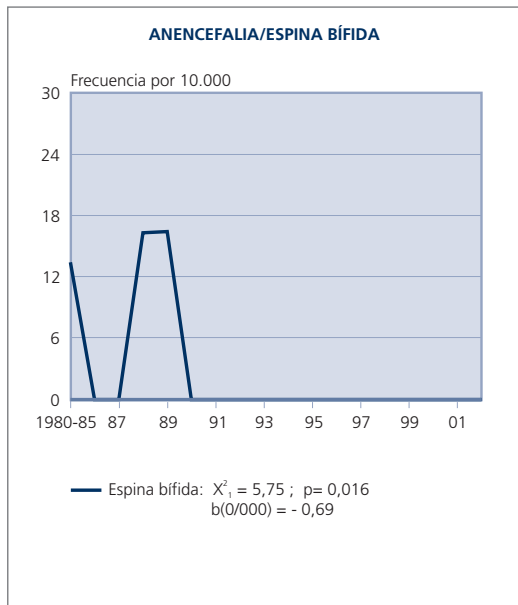
**ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002**

PRINCIPADO DE ASTURIAS



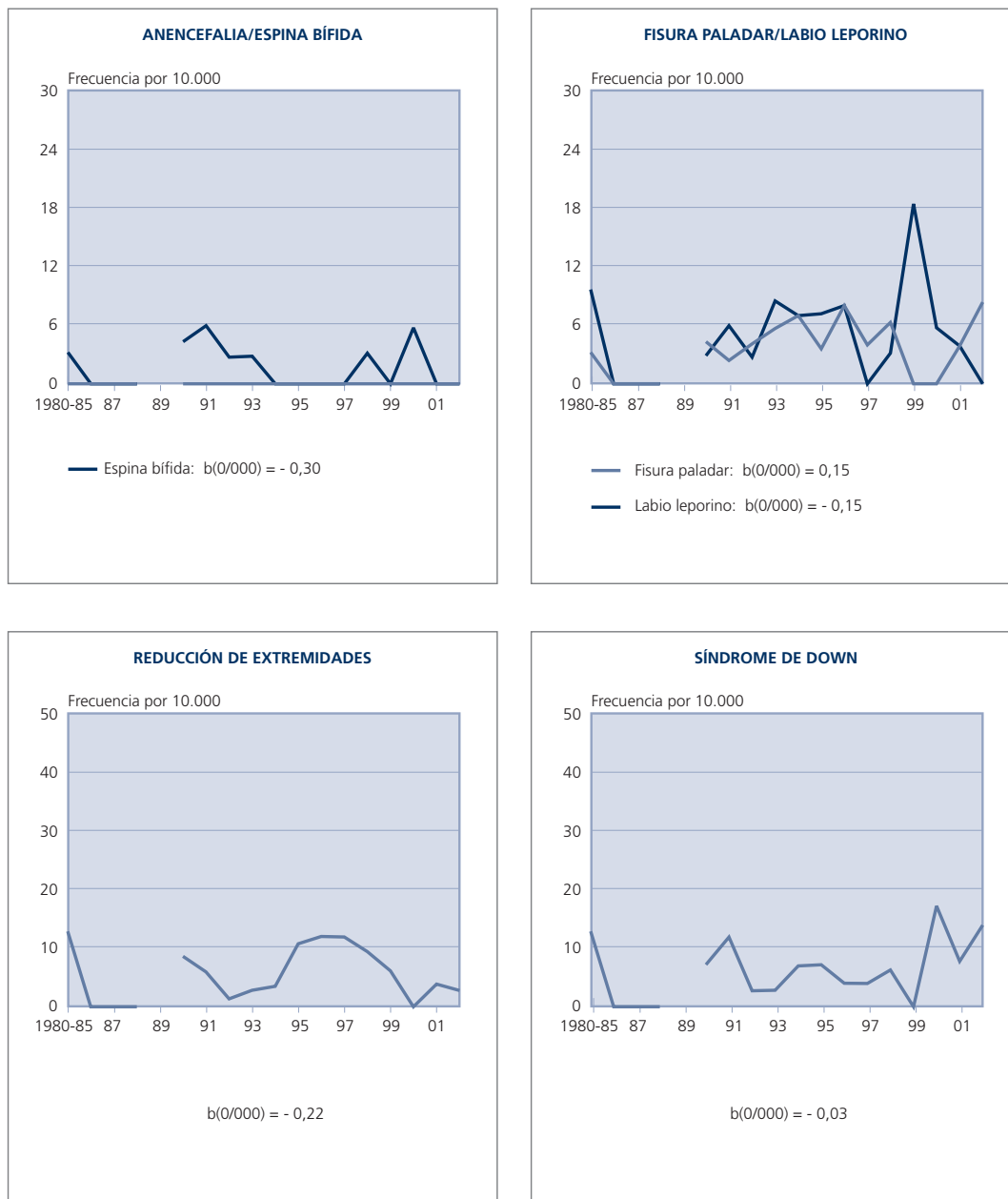
GRÁFICAS 2 (continuación)
ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002

ISLAS BALEARES (DATOS DE MAHÓN Y DE MANACOR)



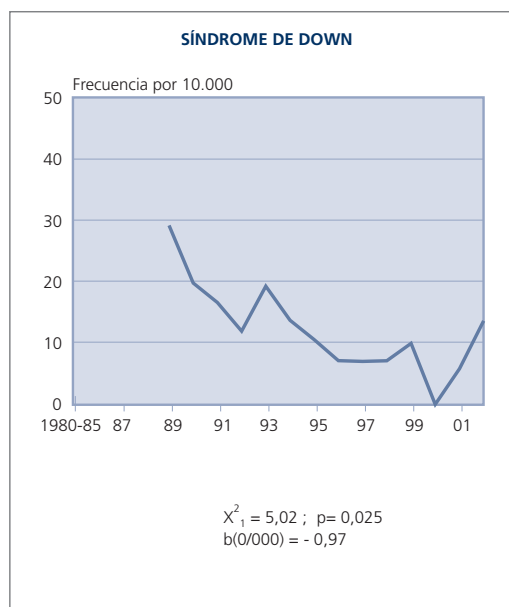
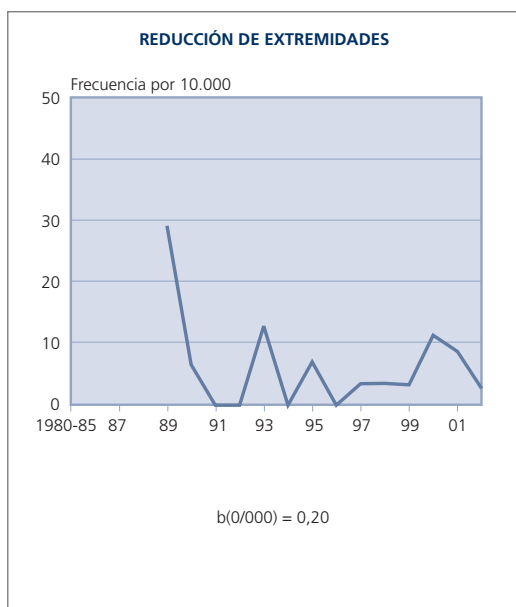
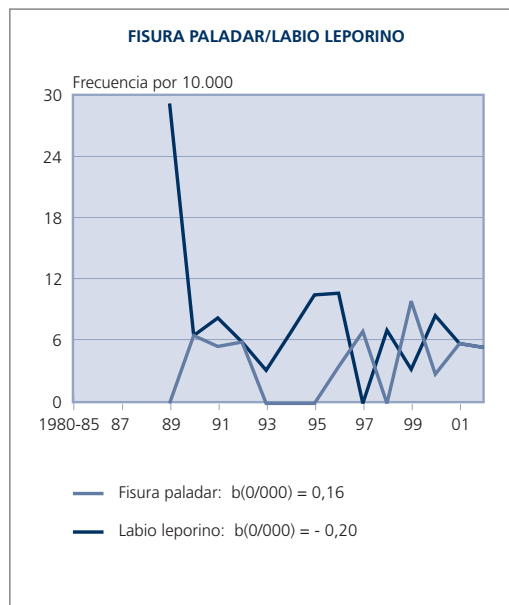
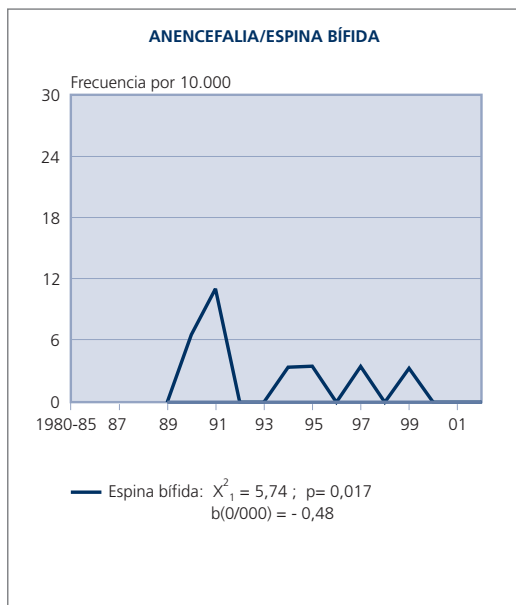
GRÁFICAS 2 (continuación)
ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002

CANARIAS



GRÁFICAS 2 (continuación)
ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002

CANTABRIA



GRÁFICAS 2 (continuación)

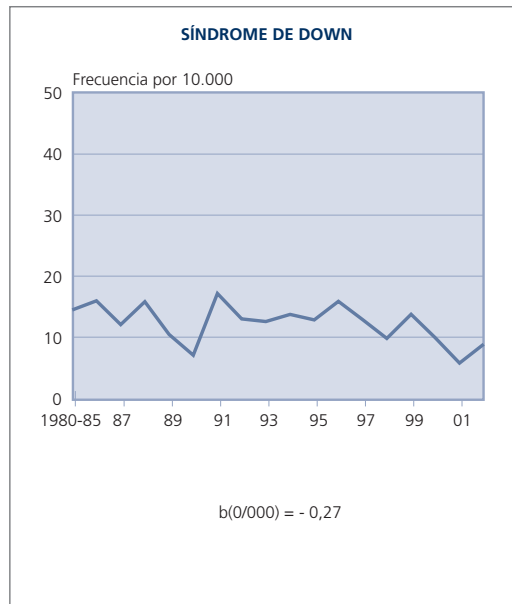
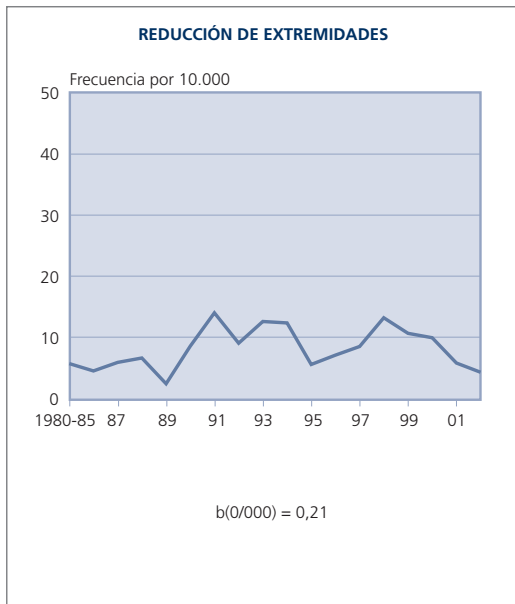
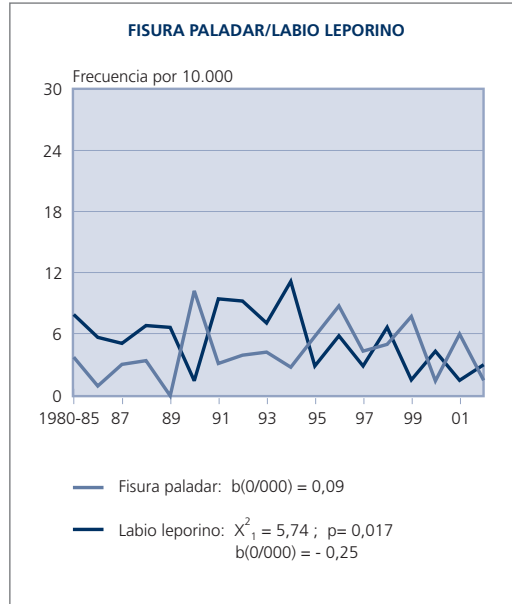
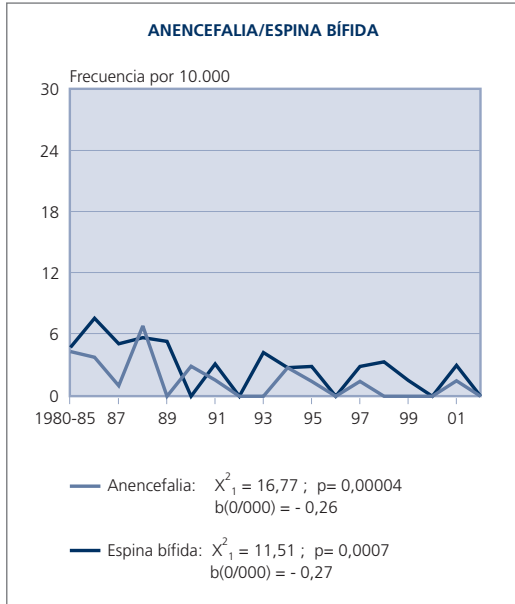
**ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002**

CASTILLA - LA MANCHA



GRÁFICAS 2 (continuación)
ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002

CASTILLA Y LEÓN



GRÁFICAS 2 (continuación)

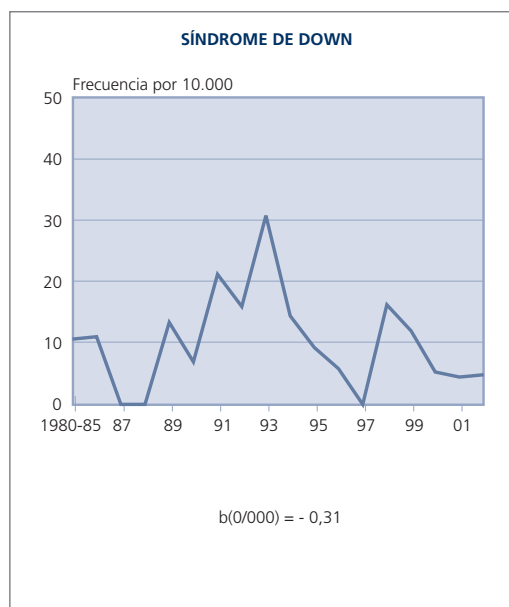
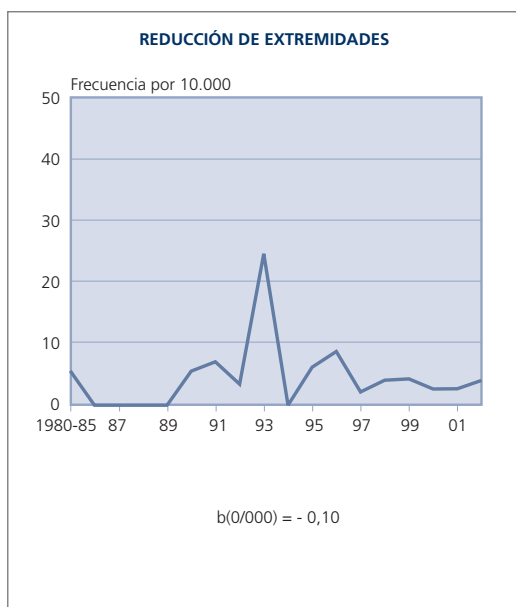
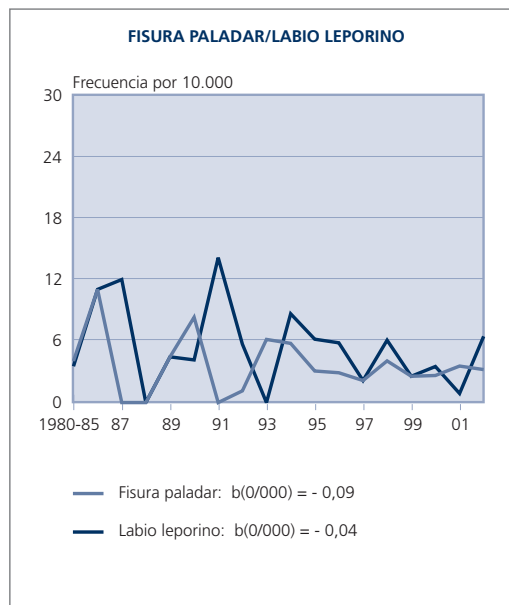
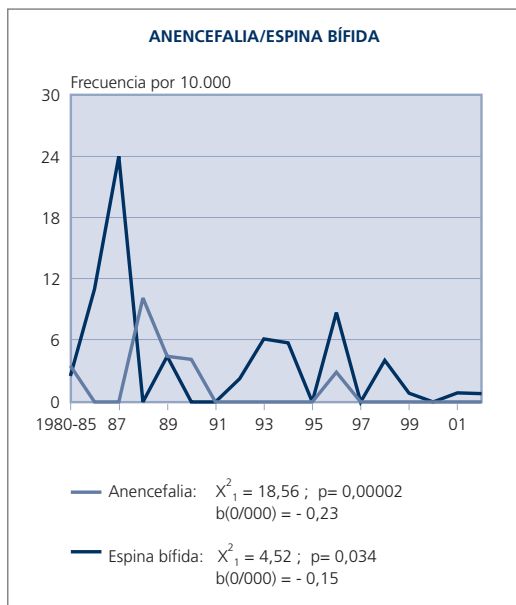
**ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002**

CATALUÑA



GRÁFICAS 2 (continuación)
ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002

COMUNIDAD VALENCIANA



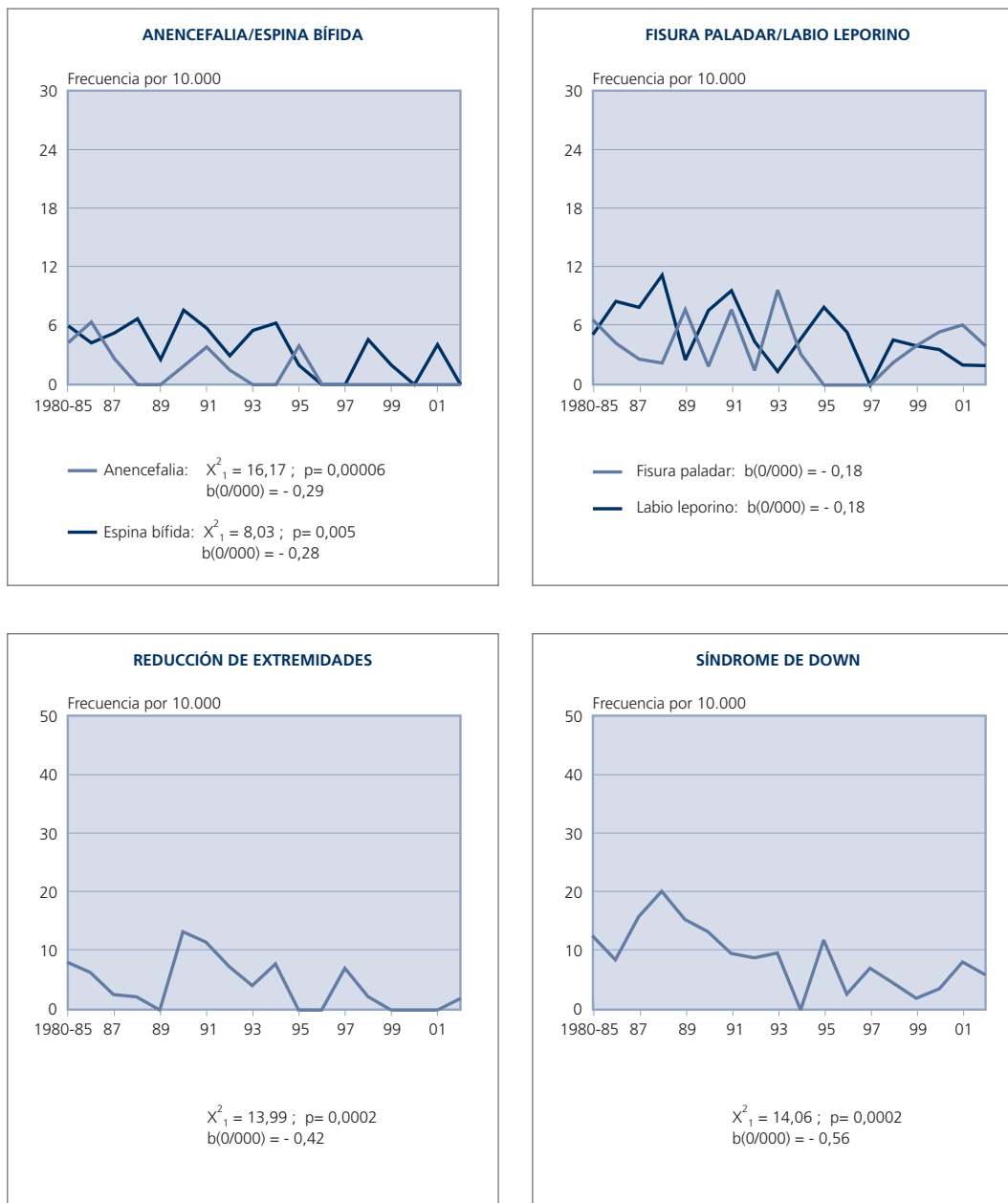
GRÁFICAS 2 (continuación)

**ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002**

EXTREMADURA

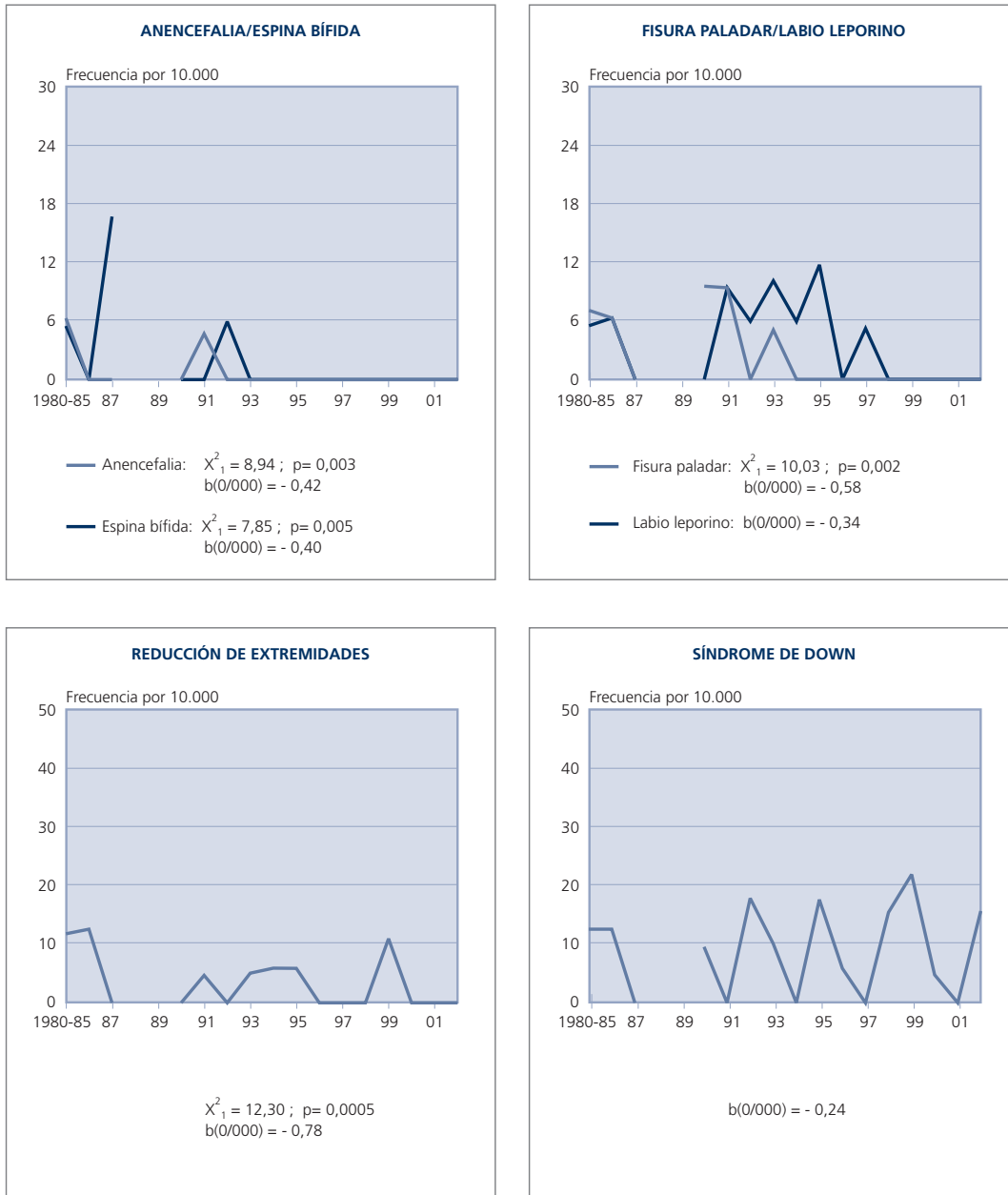


GRÁFICAS 2 (continuación)

**ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002****GALICIA**

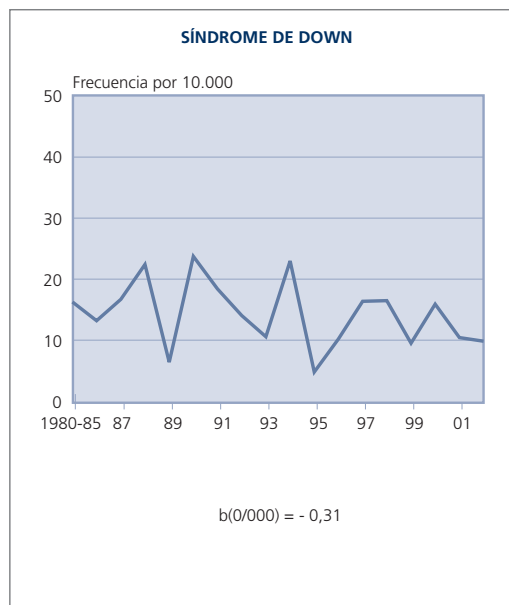
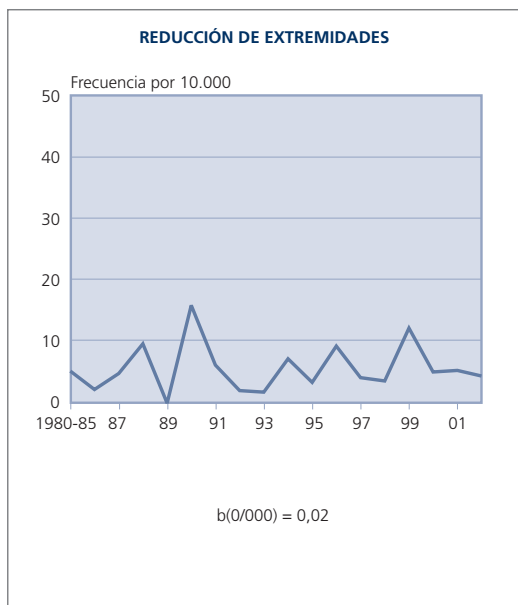
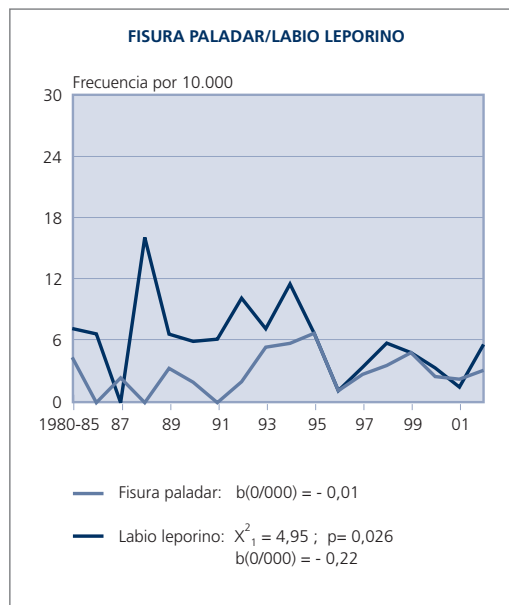
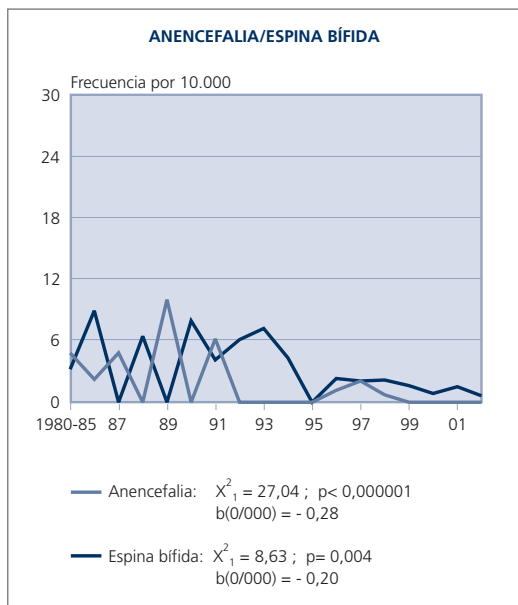
GRÁFICAS 2 (continuación)
ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002

LA RIOJA



GRÁFICAS 2 (continuación)
ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002

COMUNIDAD DE MADRID



GRÁFICAS 2 (continuación)

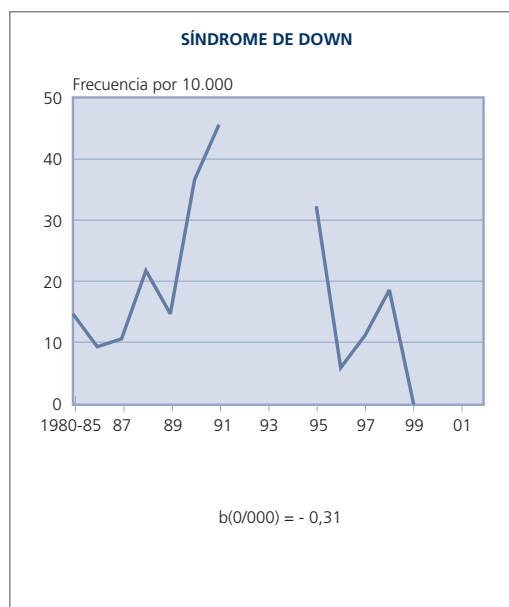
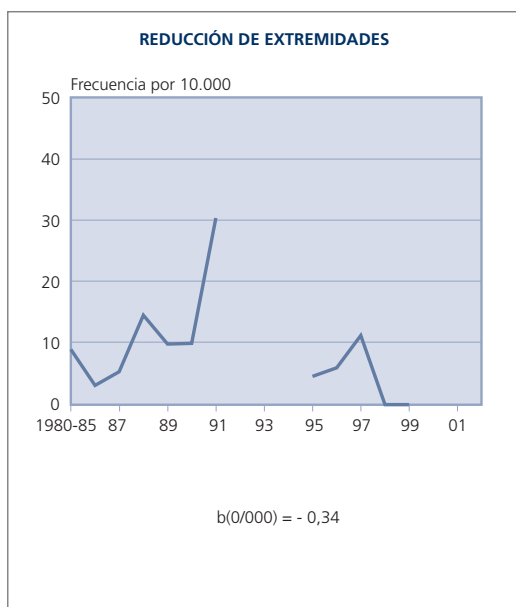
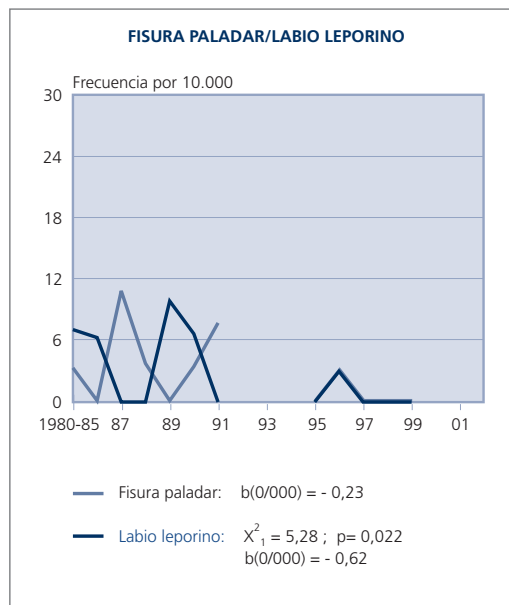
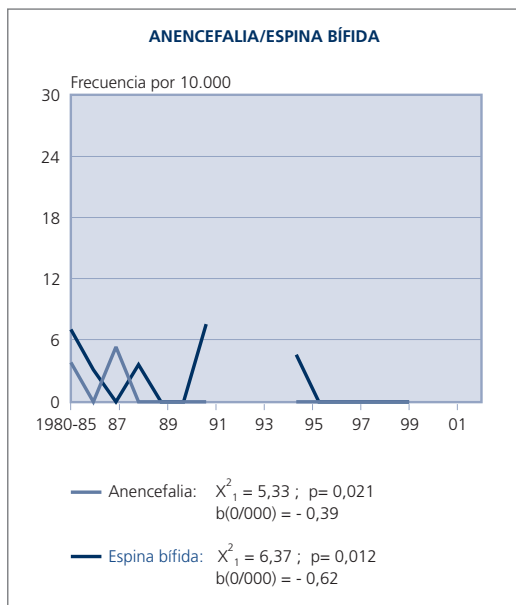
**ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002**

REGIÓN DE MURCIA



GRÁFICAS 2 (continuación)
ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002

COMUNIDAD FORAL DE NAVARRA



GRÁFICAS 2 (continuación)

**ANÁLISIS TEMPORO-ESPACIAL DE SEIS DEFECTOS CONGÉNITOS SELECCIONADOS.
PERÍODO ESTUDIADO: 1980 - 2002**

PAÍS VASCO



Otro de los grandes valores que tienen los datos del ECEMC, es que corresponden a un periodo de tiempo muy amplio, a lo largo del cual han tenido lugar diversos eventos que son importantes para la investigación de las causas de los defectos congénitos. Entre ellos podemos destacar la ya mencionada posibilidad de interrumpir la gestación por defectos fetales, y la regionalización del país en las diferentes Comunidades Autónomas.

El impacto de las IVEs es algo que ha quedado claro a lo largo del presente estudio, pero apenas ha quedado esbozado (porque excede a los objetivos del mismo), que el no aplicar las técnicas diagnósticas necesarias ni la recogida de información sobre los productos de estas IVEs, va a tener un efecto dramático tanto sobre la investigación de las causas de las alteraciones del desarrollo embriofetal, como para la información de los posibles riesgos a la familia.

En cuanto a la existencia de las Comunidades Autónomas, los datos registrados en el ECEMC tienen un gran valor intrínseco. Éste se deriva del hecho de que los datos proceden de toda la geografía española y están recogidos con la misma metodología desde el año 1976 en todas las Comunidades. Precisamente por eso es posible la comparación de los datos de las distintas Autonomías para estudiar los condicionantes locales de la frecuencia de defectos congénitos. Este estudio, aparte de ofrecer una visión global de las anomalías congénitas en todo el país, ofrece información sobre las diferencias. Y son, precisamente, esas diferencias las que pueden ayudar a comprender los mecanismos de producción de los errores de la morfogénesis y a la investigación de sus causas. Además, ese análisis comparativo ofrece una importante información sobre los éxitos de las diferentes estrategias preventivas y de ciertas políticas sanitarias, así como de sus deficiencias en ciertos lugares y/o grupos de población. Este conocimiento permitirá que puedan ser subsanadas más rápidamente.

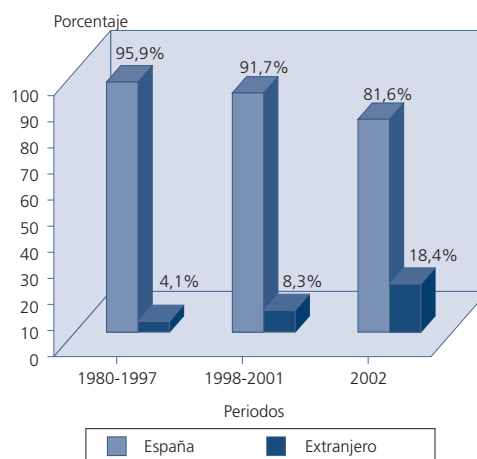
Un ejemplo de variación, que ya comentamos someramente en el número anterior del Boletín del ECEMC [Rodríguez-Pinilla y cols., 2002], se refiere al incremento del número de inmigrantes que se viene produciendo desde hace unos años en nuestro país. En la Gráfica 3 mostramos, en 3 periodos de tiempo (1980-1997, 1998-2001 y el año 2002), la distribución de los controles del ECEMC según el país de procedencia de los padres. En dicha gráfica queda patente el llamativo incremento en el porcentaje de padres provenientes de otros países. Estos grupos de población, tienen unas características genéticas y socio-culturales diferentes a las de la población autóctona española, como se pudo comprobar en un estudio sobre diversas etnias realizado en nuestros datos [Martínez-Frías, 1998], en el que se pudo constatar que existían diferencias en cuanto a la frecuencia de defectos ciertos congénitos entre las diferentes etnias

estudiadas. Y, como es altamente probable que exista una gran variación entre las Autonomías tanto en cuanto a la proporción de la población inmigrante como en el tipo de grupos étnicos que la integran, esto puede ser otra causa de variación entre las regiones en cuanto a la frecuencia de defectos congénitos. Además, esos grupos inmigrantes con relativa frecuencia viven en condiciones que en nada favorecen la prevención de defectos congénitos. Por ello, muy pronto tendremos que analizar los datos del ECEMC teniendo en cuenta la procedencia de los padres en cada Comunidad.

La visión global de la situación en todo el país en relación con todos estos aspectos, es de una enorme utilidad para el diseño de las distintas políticas sanitarias desde las Consejerías de Salud de cada Comunidad. Como ya hemos dicho, las diferencias entre las regiones ofrecen una información de mucha más utilidad y valor, que la simple observación de las características de una sola zona sin la perspectiva de poder conocer cómo es esa situación en las restantes áreas del país.

Siguiendo con la utilidad de la comparación entre las diferentes zonas, hemos podido determinar que el impacto del diagnóstico prenatal no es el mismo en todas las Autonomías. A lo largo de los Boletines del ECEMC, hemos venido observando cómo los descensos de los diferentes defectos como consecuencia de las IVEs, han sido diferentes en cada Comunidad. Así, en algunas, la disminución de la frecuencia al nacimiento de determinados defectos fue muy rápida (la tendencia de la gráfica temporal es más verti-

GRÁFICA 3
DISTRIBUCIÓN DE LOS PADRES
DE LOS CONTROLES DEL ECEMC SEGÚN PAÍS
DE PROCEDENCIA EN 3 PERIODOS DE TIEMPO



cal), mientras que en otras Autonomías ese descenso es mucho más lento. Estas diferencias muestran que las políticas sanitarias y los planes de diagnóstico prenatal de ciertas patologías son diferentes, y que en algunas regiones el acceso de la población a la información sanitaria y al diagnóstico prenatal es más fácil y eficaz que en otras.

Finalmente, en relación con la prevención, queremos subrayar que aunque estemos observando un descenso importante en el número de niños que nacen con alteraciones, ello no debe interpretarse en el sentido de que los defectos congénitos están dejando de ser un problema en nuestro país. El hecho de que no lleguen a nacer no implica que estas patologías no se estén produciendo. La posibilidad de realizar una IVE debe ser una opción individual, pero no debe considerarse desde la perspectiva de la Salud Pública, ya que desde el punto de vista sanitario la realización de una IVE por defectos fetales constituye un fracaso, porque no se consiguió que el niño naciera sano. El ECEMC, como la mayoría de los programas de investigación sobre defectos congénitos, tiene como *objetivo primordial la investigación acerca de las causas por las que se altera el desarrollo prenatal, para poder llegar a prevenir la aparición de anomalías*. Por tanto, estamos hablando de **prevención primaria de los defectos congénitos**. Por ello, se deben intensificar los esfuerzos (tanto públicos como priva-

dos) tendentes a favorecer y propiciar la búsqueda y establecimiento de esas **medidas de prevención primaria** que son las que favorecen el nacimiento de niños sanos.

Referencias

- EUROCAT Working Group (2002): Report 8: Surveillance of Congenital Anomalies in Europe 1980-1999. Ed. University of Ulster. Newtownabbey.
- Instituto Nacional de Estadística (2003): Movimiento natural de la población. Resultados provisionales 2001. Madrid.
- ICBDMS (International Clearinghouse for Birth Defects Monitoring Systems) (2002): Annual Report with data for 2000. Ed. ICBD. Roma.
- Martínez-Frías ML (1998): Análisis del riesgo que para defectos congénitos tienen diferentes grupos étnicos de nuestro país. *An Esp Pediatr* 48:395-400.
- Martínez-Frías ML (2003): Manual Operacional del ECEMC. Ed. Martínez-Frías y Bermejo. Madrid.
- Martínez-Frías ML, Gómez-Ullate J, Valdor C, Bermejo E (2000): Significado de las cifras de frecuencia de defectos del tubo neural y de síndrome de Down en recién nacidos, corregidas y no corregidas por las interrupciones de la gestación tras el diagnóstico prenatal de esos defectos congénitos. *Progr Obstet Ginecol* 43:403-409.
- Rodríguez-Pinilla E, Bermejo E, Cuevas L, Mejías C, Martínez-Frías ML (2002): Vigilancia epidemiológica de anomalías congénitas en España durante el periodo 1980-2001. *Bol ECEMC: Rev Dismor Epidemiol* V,1:56-95.