

Grupo editorial

Secretaría Distrital de Salud:

Dra. Gloria Gracia, profesional en epidemiología.

Instituto de Genética Humana, Pontificia Universidad Javeriana:

Dr. Ignacio Zarante, Coordinador del Programa.

Dra. Christina Mallarino. Médico rural, IGH.

Índice temático:	Pág.
Introducción.....	1
Noticia del Mes	2
Hospital del mes	3
Malformación del mes.....	3
Estadística mes de junio.....	4

Introducción: El papel de las especialidades quirúrgicas en el manejo integral de las anomalías congénitas

En esta oportunidad queremos resaltar el gran papel que juegan las diferentes especialidades quirúrgicas en el manejo de las malformaciones congénitas.

Es claro que un porcentaje importante de anomalías congénitas requieren un manejo quirúrgico para garantizar el mejor pronóstico posible a los pacientes. Ejemplo de esto son las cardiopatías congénitas, los defectos de tubo neural, las atresias esofágicas o intestinales, la hidrocefalia, los defectos de la pared abdominal, el labio y paladar hendido, entre muchas otras. Adicionalmente es evidente que estas malformaciones usualmente son las más complejas y las que tienen un peor pronóstico tanto en mortalidad como en discapacidad.



Queremos entonces recordar que un adecuado manejo de los pacientes con malformaciones congénitas depende de un enfoque integral y multidisciplinario, donde las especialidades quirúrgicas juegan un papel fundamental en el pronóstico de los mismos y con esto invitamos a que dichos especialistas hagan parte activa de la vigilancia de malformaciones congénitas y seguimiento de estos pacientes.

Noticia del Mes: Primera cirugía exitosa de teratoma nasofaríngeo in útero

En abril de este año se publicó el reporte del primer caso exitoso de resección de un teratoma nasofaríngeo in útero en el *American Journal of Obstetrics and Gynecology*. La cirugía fue realizada en el hospital Jackson Memorial de la ciudad de Miami mediante fetoscopia y resección con láser.

Normalmente los teratomas nasofaríngeos son de mal pronóstico, con alta mortalidad y riesgo de desarrollar polihidramnios, parto pretérmino, hidrops fetal y complicaciones respiratorias graves al nacer

con necesidad de intubación rápida y manejo quirúrgico inmediato. En este caso el tumor fue resecado antes de que su tamaño pudiera tener efectos sobre el feto y la paciente nació sin ningún defecto. Actualmente es una niña de casi 2 años de edad completamente sana.

Fuentes:






Kontopoulos EV, Gualtieri M, Quintero RA. Successful in utero treatment of an oral teratoma via operative fetoscopy: case report and review of the literature. Am J Obstet Gynecol. 2012 Jul;207(1):e12-5

<http://www.bbc.co.uk/news/health-18548506>

Hospital del mes: Pablo VI de Bosa

Durante el mes de junio, la calidad en la información suministrada y el diligenciamiento de las fichas fue excelente. ¡Felicitaciones!

Malformación del mes: Atresia esofágica
CÓDIGO CIE-10: Q39.0-Q39.1

Fístula distal	Sin fístula	Fístula en H Sin atresia	Fístula proximal y distal	Fístula proximal
85%	10%	<5%	1%	<1%
				
Abdomen con aire Sialorrea Tos, ahogo	Abdomen excavado Sialorrea	Abdomen con aire	Abdomen con aire Sialorrea Tos, ahogo	Abdomen excavado Tos, ahogo

Frecuencia de localización de fístulas
 Imagen del manual ECLAMC 2002 – Acyr G Cunha

Según el manual ECLAMC se deben describir 2 características con base en los hallazgos radiológicos:

1. La existencia o no de fístula traqueo-esofágica
2. La localización de la fístula en los cabos proximal y/ó distal del esófago

PROGRAMA DE VIGILANCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN LA CIUDAD DE BOGOTÁ D.C. – JUNIO 2012

ESTADÍSTICAS JUNIO 2012

Estos resultados son preliminares y están sujetos a cambios futuros debido a las correcciones y nuevos diagnósticos realizados por el equipo de calidad y seguimiento.

➤ **Porcentajes UPGDs Activas e Inactivas**

	UPGDs	Porcentaje
ACTIVAS	55	98,2%
INACTIVAS	1	1,8%
TOTAL	56	100%

➤ **Nacimientos vigilados**

UPGD	Caso control	Monitor	Total general
CAFAM	503		503
CAMI 2 FONTIBON		98	98
CAMI JERUSALEN		4	4
CAMI USME		6	6
CAMI VISTA HERMOSA		38	38
CLINICA COLOMBIA		238	238
CLINICA DE LA MUJER		215	215
CLINICA DEL OCCIDENTE		253	253
CLINICA JUAN N CORPAS		234	234
CLINICA LA CANDELARIA		229	229
CMI 94		536	536
COLSUBSIDIO ORQUIDEAS		254	254
COLSUBSIDIO ROMA		350	350
COUNTRY		170	170
DUVAL		68	68
EL BOSQUE	147		147
EL TUNAL		219	219
ENGATIVA	200		200
EUSALUD		142	142
FEDERMAN		162	162
HOSPITAL CENTRO ORIENTE		22	22
HOSPITAL DE BOSA		128	128
HOSPITAL DE USAQUEN		4	4
HOSPITAL DEL SUR TRINIDAD GALAN		15	15
HOSPITAL RAFAEL URIBE URIBE		10	10
IPS AMERICAS		38	38

PROGRAMA DE VIGILANCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN LA CIUDAD DE BOGOTÁ D.C. – JUNIO 2012

KENNEDY	301		301
LA VICTORIA		174	174
MAGDALENA		334	334
MARLY		59	59
MATERNO INFANTIL	313		313
MEDERI		113	113
MEISSEN		318	318
MILITAR		97	97
OLAYA	298		298
PABLO VI		36	36
PALERMO		314	314
PARTENON		141	141
POLICIA		99	99
REINA SOFIA		91	91
SAMARITANA		60	60
SAN BLAS		86	86
SAN IGNACIO	197		197
SAN JOSE	365		365
SAN JOSE INFANTIL		403	403
SAN RAFAEL	272		272
SIMON BOLIVAR	154		154
SUBA	262		262
TUNJUELITO		141	141
UPA CANDELARIA		20	20
VERAGUAS		433	433
Total general	3012	6352	9364

➤ **Frecuencia de malformados por Modalidad y total**

	Total de malformados	Porcentaje
CASO-CONTROL	73	2,4%
MONITOR	54	0,9%
TOTAL	127	1,2%

PROGRAMA DE VIGILANCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN LA CIUDAD DE BOGOTÁ D.C. – JUNIO 2012

➤ **Frecuencia de Malformados por UPGD**

UPGD	Totales		Porcentaje
	Nacimientos por UPGD	Malformados por UPGD	
CAFAM	503	8	1,6%
CAMI 2 FONTIBON	98	1	1,0%
CAMI JERUSALEN	4	0	0%
CAMI USME	6	1	16,7%
CAMI VISTA HERMOSA	38	0	0%
CLINICA COLOMBIA	238	1	0,4%
CLINICA DE LA MUJER	215	4	1,9%
CLINICA DEL OCCIDENTE	253	2	0,8%
CLINICA JUAN N CORPAS	234	2	0,9%
CLINICA LA CANDELARIA	229	4	1,7%
CMI 94	536	0	0%
COLSUBSIDIO ORQUIDEAS	254	6	2,4%
COLSUBSIDIO ROMA	350	3	0,9%
COUNTRY	170	0	0%
DUVAL	68	0	0%
EL BOSQUE	147	8	5,4%
EL TUNAL	219	2	0,9%
ENGATIVA	200	3	1,5%
EUSALUD	142	3	2,1%
FEDERMAN	162	0	0%
HOSPITAL CENTRO ORIENTE	22	0	0%
HOSPITAL DE BOSA	128	2	1,6%
HOSPITAL DE USAQUEN	4	0	0%
HOSPITAL DEL SUR TRINIDAD GALAN	15	0	0%
HOSPITAL RAFAEL URIBE URIBE	10	0	0%
IPS AMERICAS	38	0	0%
KENNEDY	301	10	3,3%
LA VICTORIA	174	0	0%
MAGDALENA	334	0	0%
MARLY	59	0	0%
MATERNO INFANTIL	313	7	2,2%
MEDERI	113	1	0,9%
MEISSEN	318	4	1,3%
MILITAR	97	0	0%
OLAYA	298	4	1,3%

PROGRAMA DE VIGILANCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN LA CIUDAD DE BOGOTÁ D.C. – JUNIO 2012

PABLO VI	36	2	5,6%
PALERMO	314	2	0,6%
PARTENON	141	0	0%
POLICIA	99	0	0%
REINA SOFIA	91	0	0%
SAMARITANA	60	1	1,7%
SAN BLAS	86	0	0%
SAN IGNACIO	197	12	6,1%
SAN JOSE	365	4	1,1%
SAN JOSE INFANTIL	403	5	1,2%
SAN RAFAEL	272	3	1,1%
SIMON BOLIVAR	154	7	4,5%
SUBA	262	7	2,7%
TUNJUELITO	141	2	1,4%
UPA CANDELARIA	20	0	0%
VERAGUAS	433	6	1,4%
Total general	9364	127	1,4%

➤ **Mortinatos totales (Recién nacidos muertos mayores de 500 gr)**

Recién nacidos	Número	Porcentaje
Muertos	30	0.32%
Vivos	9334	99.68%
Total general	9364	100.00%

➤ **Mortinatos malformados (Recién nacidos muertos mayores de 500 gr)**

Recién Nacidos	No Malformados	Malformados	Total general
Muertos	27	3	30
Vivos	9210	124	9334
Total general	9237	127	9364

➤ **Recién nacidos malformados, distribución del diagnóstico**

MALFORMACIÓN ECLAMC	NÚMERO	TASA x 10.000
APÉNDICE PREAURICULAR, CERCA DE LA OREJA	12	12.82
DOWN, CARIOTIPO: SIN O SAI	9	9.61
LABIO LEPORINO CON PALADAR HENDIDO	6	6.41
MALFORMACIONES CONGÉNITAS MÚLTIPLES	6	6.41
PIE EQUINO : EQUINOVARO, EQUINOVALGO IRREDUCTIBLE O ESTRUCTURAL	6	6.41
SUBLUXACIÓN, ORTOLANI, DISPLASIA	6	6.41

PROGRAMA DE VIGILANCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN LA CIUDAD DE BOGOTÁ D.C. – JUNIO 2012

CIV	5	5.34
PIE EQUINO : EQUINOVARO, EQUINOVALGO REDUCTIBLE O POSTURAL	5	5.34
POLIDACTILIA POSTAXIAL,50 DEDO, PIE/S	5	5.34
HIDRO/MACRO/MEGA-CEFALIA-SAI= PC, FFAA, DILAT.SUTURAS	4	4.27
POLIDACTILIA POSTAXIAL,50 DEDO, MANO/S	4	4.27
CARDIOPATÍA NO ESPECIFICADA	3	3.20
HIPOPLASIA CORAZÓN IZQUIERDO	3	3.20
NEVUS MARRÓN, CAFÉ-CON-LECHE, CAFÉ, CASTAÑO	3	3.20
POLIDACTILIA PREAXIAL ,10 DEDO, MANO/S	3	3.20
ATRESIA ESOFÁGICA CON FTE INF,DIST, C DE GROSS, III-B DE VOGT	2	2.14
DILATACIÓN PIELOCALICIAL	2	2.14
GASTROSQUISIS DEFECTO PARAUMBILICAL,PARAMEDIAL,AB	2	2.14
HIPOPLASIA-DE DEDOS O BRAQUIDACTILIA,EXCEPTO 1 Y 5	2	2.14
LABIO LEPORINO SIN PALADAR HENDIDO	2	2.14
MICROTIA GRADO I CON ESTENOSIS O ATRESIA DEL CONDUCTO AUDITIVO	2	2.14
ACONDROPLASIA	1	1.07
ANO IMPERFORADO ALTO, SI	1	1.07
ANOM.DE PLEXO COROIDEO: QUISTE, PAPILOMA, DISMINUCION,ETC	1	1.07
ANOMALÍA DE LA AORTA	1	1.07
APÉNDICE AURICULAR , EN LA OREJA	1	1.07
APLASIA CUTIS VERTEX	1	1.07
ATRESIA DE COANAS	1	1.07
ATRESIA DUODENO	1	1.07
ATRESIA ESOFÁGICA SIN FTE A DE GROSS, II DE VOGT	1	1.07
ATRESIA ESOFÁGICA SIN MENCIÓN DE FTE	1	1.07
ATRESIA YEYUNO	1	1.07
CIA	1	1.07
DISPLASIA FRONTAL NASAL	1	1.07
DOWN, CARIOTIPO: TRISOMIA LIBRE	1	1.07
ENFERMEDAD RENAL QUÍSTICA	1	1.07
EPISPADIAS	1	1.07
FACIES PECULIAR	1	1.07
FOCOMELIA TÍPICA	1	1.07
HIPERTROFIA DE CLÍTORIS	1	1.07
HIPOPLASIA-PARCIAL DE UN MIEMBRO	1	1.07
HIOSPADIAS BALANOPREPUICIAL O CORONAL , 1ER GRADO	1	1.07

PROGRAMA DE VIGILANCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN LA CIUDAD DE BOGOTÁ D.C. – JUNIO 2012

HOLOPROS, ARRINEN, ANOM BULBOLF, VENTR. UNICO, DIS. SEPTOPTICA	1	1.07
LUXACIÓN, RIGIDEZ, ABDUC. LIMITADA	1	1.07
MICROGNATIA LEVE O SAI	1	1.07
MICROTIA GRADO II CON ESTENOSIS O ATRESIA DEL CONDUCTO AUDITIVO	1	1.07
MICROTIA, TIPO NE CON ESTENOSIS O ATRESIA DEL CONDUCTO AUDITIVO	1	1.07
OAE DE LA PIEL	1	1.07
PALADAR HENDIDO	1	1.07
PIELECTASIA, ESCTASIA URINARIA	1	1.07
POLIDACTILIA POSTAXIAL, 5O DEDO, AMBOS	1	1.07
PULMÓN QUÍSTICO	1	1.07
SENO O FÍSTULA PREAURICULAR O AURICULAR	1	1.07
SINDACTILIA PIE/S 2-3	1	1.07
TELANGIECTASIA	1	1.07
TUMOR, TERATOMA, ETC. EXCLUYE AL SACROCOXÍGEO=75723	1	1.07
Total general	127	135.63

➤ **Malformados, según subgrupos de malformaciones**

SUBGRUPO	NÚMERO	TASA x 10.000
Apéndices o fístulas	14	14.95
Malformación congénita cardíaca	13	13.88
Polidactilias	13	13.88
Talipes	11	11.75
Down	10	10.68
Labio leporino con/sin paladar hendido	8	8.54
Anormalidad de la cadera	7	7.48
Malformaciones congénitas múltiples	6	6.41
Anormalidad por reducción de miembros	4	4.27
Atresia/estenosis esofágica	4	4.27
Hidrocefalia	4	4.27
Microtia	4	4.27
Defecto obstructivo vesico-uretero-renal	3	3.20
Nevus y manchas piel	3	3.20
Atresia/estenosis intestinal	2	2.14
Cerebro	2	2.14
Defecto/Malformación de la pared abdominal	2	2.14
Hipospadias	2	2.14
Otras alteraciones de la piel	2	2.14
Alteración del pelo y cuero cabelludo	1	1.07
Atresia de coanas	1	1.07
Displasias esqueléticas	1	1.07

PROGRAMA DE VIGILANCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN LA CIUDAD DE BOGOTÁ D.C. – JUNIO 2012

Estenosis/Imperforación anal	1	1.07
Hiperplasia/Hipertrofia genitales externos	1	1.07
Malformación congénita de la cara o cuello inespecífica	1	1.07
Malformación o defecto de maxilares	1	1.07
Malformación o deformidad de la cabeza	1	1.07
Malformación/defecto del riñón	1	1.07
Malformación/Defecto pulmonar	1	1.07
Otras malformaciones	1	1.07
Paladar hendido	1	1.07
Sindactilias	1	1.07
Total General	127	135.63

➤ **Malformados, según grupos de malformaciones**

GRUPO	NÚMERO	TASA x 10.000
MIEMBROS	36	38.45
OREJA	18	19.22
MALFORMACIÓN CONGÉNITA CARDIACA	13	13.88
SÍNDROMES CROMOSÓMICOS	10	10.68
HENDIDURAS OROFACIALES	9	9.61
SISTEMA GASTROINTESTINAL	9	9.61
MALFORMACIONES CONGÉNITAS MÚLTIPLES	6	6.41
PIEL Y TEJIDO TEGUMENTARIO	6	6.41
SISTEMA NERVIOSO	6	6.41
RENAL	4	4.27
GENITAL	3	3.20
CABEZA	2	2.14
ESQUELÉTICO	1	1.07
NARIZ	1	1.07
OTRAS MALFORMACIONES	1	1.07
PULMONAR	1	1.07
REGION ORAL	1	1.07
Total General	127	135.63

➤ **Clasificación pronóstica: Evalúa riesgo de discapacidad**

PRONÓSTICO	NÚMERO	PORCENTAJE
IIb	51	40.16%
IIIId	33	25.98%
IIIa	22	17.32%
IIc	14	11.02%
IId	3	2.36%
IIIb	2	1.57%

PROGRAMA DE VIGILANCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN LA CIUDAD DE BOGOTÁ D.C. – JUNIO 2012

Ib	1	0.79%
SC	1	0.79%
Total General	127	100.00%

Clasificación 1:

I. Malformación congénita no compatible con la vida (por ejemplo, anencefalia, sirenomelia).

II. Malformación congénita con riesgo de mortalidad o grave discapacidad (por ejemplo, trisomías,

fisuras, cardiopatías, reducción de miembros)

III. Malformación congénita compatible con una vida normal (por ejemplo, foseta preauricular, sindactilia, nevus)

Clasificación 2:

La intervención adecuada o inadecuada del personal de salud:

a. No cambia el pronóstico (por ejemplo, apéndice o anencefalia)

b. Mejora al paciente hasta la normalidad o lo empeora gravemente (por ejemplo, cardiopatía o defectos del tubo neural, hendiduras orales)

c. Mínimo, hay incapacidad permanente (por ejemplo, displasia ósea o trisomía 21)

d. Pueden llegar a mejoría total, no tienden a empeorar (por ejemplo, signo de Ortolani positivo, pie equino varo, polidactilia).

PROGRAMA DE VIGILANCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN LA CIUDAD DE BOGOTÁ D.C. – JUNIO 2012

EQUIPO DE TRABAJO DEL PROGRAMA DE VIGILANCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS

NOMBRE	CARGO
Elkin Osorio	Jefe de Vigilancia en Salud Pública SDS
Marcela González	Referente SDS
Christina Mallarino	Médico
Diana Patricia Pérez	Auxiliar de enfermería
Diana Rocío Castro	Auxiliar de enfermería
Fredy Ávila	Médico
Giovanny Mosquera	Digitador
Gloria Gracia	Epidemióloga
Ignacio Zarante	Genetista
Ingrid Moreno	Seguimiento
Jorge Rojas	Médico
Liliana González	Digitadora
Lina María Ibañez Correa	Coordinadora monitor
María Oneida Tapia	Auxiliar de enfermería
María Victoria Castro	Auxiliar de enfermería
Néstor Correa	Médico
Sandra Valencia	Médico
Tatiana Pineda	Médico

DIRECTORIO DE ASOCIACIONES / FUNDACIONES QUE APOYAN PACIENTES CON ANOMALÍAS CONGÉNITAS

Asociación	Descripción	Datos de contacto
Best Buddies / Amigos del alma Colombia	Organización internacional sin ánimo de lucro, cuyo objetivo fundamental consiste en abrir caminos hacia la integración social de las personas con discapacidad cognitiva en el país.	www.bestbuddies.com.co Tel (571) 6128210
Federación Colombiana de Enfermedades Raras (FECOER)	Organización que reúne y representa a las personas que padecen las enfermedades raras para lograr su inclusión, integración y atención.	http://www.fecoer.org/ Tel (571) 349 07 27 Línea nacional gratuita 018000-128611
Asociación Colombiana de Síndrome de Down (Asdown)	Asociación de padres que busca asegurar una vida digna a las personas con Síndrome de Down.	http://www.asdown.org/
Fundación Derecho a la Desventaja (FUNDALDE)	Ofrecer a personas con DISCAPACIDAD asesoría global que le permita defender sus derechos y aplicar correctamente sus deberes en la sociedad actual.	http://www.derechoaladesventaja.org Tel. (+571) 636 1180 Cel. (+57) 311 526 9972