

Grupo editorial

Secretaría
Distrital de
Salud:

Gloria Gracia,
profesional en
epidemiología.

Instituto de
Genética
Humana,
Pontificia
Universidad
Javeriana:

Dr. Ignacio
Zarante,
Coordinador
del Programa.

Dra. Ana
María García
Médico rural,
IGH.

Índice temático:

	Pág.
Introducción	1
Anomalía del mes.....	1
Estadística mes de Mayo.....	3

Introducción:

Anomalía del mes:

Atresia intestinal

Código CIE10: Q41- 411-418-419.

Es una obstrucción congénita completa del lumen del intestino grueso o delgado. Es una de las causas más frecuentes de obstrucción intestinal en el recién nacido. El sitio más común de atresia intestinal es el intestino delgado (yeyuno e íleon) sobre todo el íleo. La incidencia de las de atresias en yeyuno e íleon es de 1 en 1500 a 12.000 nacidos vivos. Atresia duodenal se presenta en 1 de cada 10.000 a 40.000 nacimientos. A diferencia del

colon que es el lugar menos afectado con incidencia de 1 en cada 40.000 nacidos vivos.

La clasificación de la AI está a continuación:

Tipo I: El lumen intestinal es obstruido por una membrana intacta compuesto por mucosa y submucosa. Sin discontinuidad intestinal. Solo hay disminución en el diámetro del intestino distal a la lesión, sin evidencia de obstrucción externa. "Manga de viento". Menos común.

Tipo II: Hay discontinuidad intestinal. Los segmentos distal y proximal a la lesión están conectados por una banda fibrosa corta. El segmento proximal es un saco ciego y dilatado y aperistáltico.

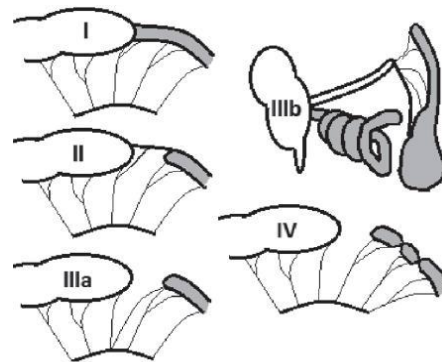
Tipo III: Más frecuente de todas. Se subdivide:
A: Hay discontinuidad intestinal parecido a la Tipo II pero no hay tejido conecta los extremos ciegos. Normalmente hay un espacio en forma de V-asociado en el mesenterio con dos sacos ciegos en cada extremo.

B: Consiste en la atresia proximal del intestino delgado, ausencia del íleo y gran brecha en el



mesenterio del intestino delgado. En la región distal a la lesión el intestino esta enrollado como una "cáscara de manzana", este recibe sangre de la arteria ileocólica, cólica derecha o mesentérica inferior.

Tipo IV: Múltiples tipos como I o IIIA, conocida como "cadena de salchichas". Intestino puede estar recortado.



En la patogénesis ocurre una interrupción del desarrollo del tracto gastrointestinal, el mecanismo varía según el segmento de intestino afectado. El tracto gastrointestinal se forma a partir de derivados del intestino anterior embrionario, intestino medio, y el intestino posterior. Las siguientes estructuras son derivados de estos segmentos:

** Intestino anterior: la boca y la faringe, el esófago, el estómago y el primer tercio del duodeno.

** Intestino medio: los segundos dos tercios del duodeno, yeyuno e íleo, colon ascendente, y dos tercios de la colon transversa

**Intestino posterior: tercio distal del colon transversa, el colon descendente, el recto y el ano.

Atresia duodenal – A la 6 y 7 semana de gestación ocurre una oclusión con epitelio endodérmico. En la semana 8 a 10 se restablece la permeabilidad y si no ocurre se genera atresia.

Atresia yeyunal e ileal- es una lesión adquirida por disrupción vascular con necrosis isquémica del intestino fetal que al ser estéril se reabsorbe, dejando extremos proximal y distal ciegos. Se conocen causas de la disrupción como vólvulo del intestino medio (en fibrosis quística), intususcepción, hernia interna, y la interrupción del suministro de sangre segmentaria mesentérica. Puede ocurrir por consumo de medicamentos vasoconstrictores por la madre. Atresia colónica – el mecanismo es desconocido, pero la mayoría de las autoridades creen que es el mismo que para las pequeñas atresia intestinal. Puede ocurrir en combinación con la enfermedad de Hirschsprung.

La clínica de la obstrucción intestinal se presenta típicamente con distensión abdominal y vómito, excepto en las lesiones más proximales. Vómitos por lo general comienza en las primeras 24 a 48 horas después del nacimiento. Presentación se puede retrasar por días o semanas en los bebés con obstrucción parcial debido a la estenosis. En atresia duodenal suelen tener la distensión gástrica y vómitos que pueden ser bilioso y pasa meconio. La atresia yeyunal o ileal se produce distensión abdominal y vómitos bilioso dentro de los dos primeros días después del nacimiento pero la mayoría de los bebés con obstrucción a este nivel no pasan de meconio pero si llegan a pasar es por el meconio residual en intestino distal a la lesión. La atresia yeyunoileal también pueden ocurrir en el íleo meconial, que es casi siempre debido a la fibrosis quística. Y la atresia colónica también presenta los mismos síntomas pero debido a que la obstrucción es baja, los síntomas pueden aparecer más tarde que con las lesiones más proximales, aunque generalmente es dentro de los primeros tres días de vida.

Atresia duodenal es un hallazgo aislado en un tercio a la mitad de los casos. Se asocia con otras anomalías gastrointestinales (atresia biliar, agenesia de la vesícula biliar), cardíacas, renales y anomalías vertebrales. El 30% de los bebés con atresia duodenal tiene una anomalía cromosómica, principalmente el síndrome de Down. La mayoría de atresias yeyunoileales ocurren en recién nacidos por lo demás

normales, aunque algunos casos se asocian con otras malformaciones. Atresia de colon generalmente es aislada y raramente está asociada con gastrosquisis, anomalías esqueléticas y enfermedad de Hirschsprung.

El diagnóstico prenatal precoz reduce el riesgo de periodos eméticos repetidos con resultado de depleción de volumen, desequilibrio electrolítico, y neumonía por aspiración. Son más propensas a ser detectadas prenatalmente las atresias proximales, que se encuentran en el yeyuno proximal porque dan lugar a la dilatación más grave del intestino proximal debido a la continua deglución fetal de líquido amniótico que supera a la absorción intestinal. Mientras que las atresias distales son diagnosticadas después del nacimiento. Los hallazgos ecográficos frecuentes son polihidramnios, un bucle de dilatación del intestino, intestino hiperecoico y ascitis. Polihidramnios son más por obstrucciones proximales y están en la mitad de los pacientes con atresia duodenal. Ascitis, asas intestinales dilatadas y aumento de la ecogenicidad intestinal se encuentran en atresia yeyunal y ileal. Atresia duodenal es particularmente difícil de distinguir de quiste de colédoco por ecografía prenatal. En atresia duodenal en la ecografía prenatal y la RX postnatal se ve el signo de doble burbuja, debido a la dilatación del estómago y la primera parte del duodeno.

La morbimortalidad depende de las condiciones médicas asociadas prematuridad o fibrosis quística, otras anomalías congénitas, la complejidad de la lesión, y las complicaciones quirúrgicas; porque la reparación quirúrgica es un procedimiento que da muy buenos resultados. El síndrome de intestino corto y de anomalías cardíacas son las principales causas de morbimortalidad, a menudo asociada con atresia duodenal especialmente en los bebés con síndrome de Down y en atresia tipo IV y gastrosquisis. La longitud y función de intestino restante son factores pronósticos importantes porque determinan la duración de nutrición parenteral y sus riesgos con sepsis e insuficiencia hepática.

ESTADÍSTICAS MES MAYO 2014

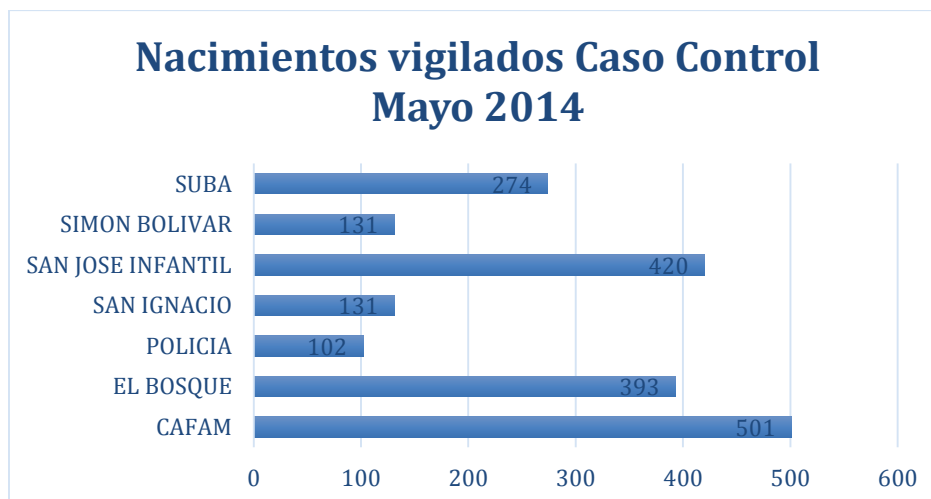
Estos resultados son preliminares y están sujetos a cambios futuros debido a las correcciones y nuevos diagnósticos realizados por el equipo de calidad y seguimiento.

➤ **Nacimientos vigilados**

	Total de nacimientos	Porcentaje
CASO CONTROL	1952	22%
SIVIGILA	6975	78%
Total general	8927	

	Total de malformados	Porcentaje
CASO-CONTROL	37	28%
SIVIGILA	96	72%
Total general	133	

UPGD	Nacimientos por UPGD
CAFAM	501
EL BOSQUE	393
POLICIA	102
SAN IGNACIO	131
SAN JOSE INFANTIL	420
SIMON BOLIVAR	131
SUBA	274
SIVIGILA	6975
Total general	8927

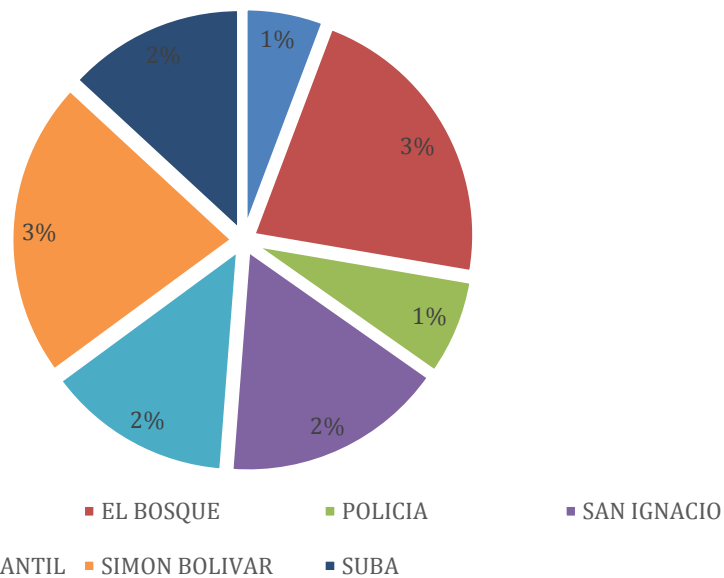


**PROGRAMA DE VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE BOGOTÁ
D.C. – MAYO 2014**

➤ **Frecuencia de Malformados por UPGD**

UPGD	Totales		Porcentaje
	Nacimientos por UPGD	Malformados por UPGD	
CAFAM	501	4	1%
EL BOSQUE	393	12	3%
POLICIA	102	1	1%
SAN IGNACIO	131	3	2%
SAN JOSE INFANTIL	420	8	2%
SIMON BOLIVAR	131	4	3%
SUBA	274	5	2%
SIVIGILA	6975	96	1%
Total general	8927	133	1%

Frecuencia de malformados en Caso Control- Mayo 2014



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

Recién nacidos	Número	Porcentaje
Vivos	7761	99,95%
Muertos***	4	0,05%
Total	7765	

*** Solo se incluyeron Mortinatos mayores de 500gramos y solo están reportados los hospitales de Caso-Control.

**PROGRAMA DE VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE BOGOTÁ
D.C. – MAYO 2014**

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

Recién Nacidos	No Malformados	Malformados	Total general
Vivos	8789	131	8920
Muertos***	5	2	7
Total general	8794	133	8927

***** Solo se incluyeron Mortinatos mayores de 500gramos y solo están reportados los hospitales de Caso-Control.**

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

Malformación ECLAMC	NÚMERO	TASA x 10.000
DOWN, CARIOTIPO: SIN O SAI	8	8,96
ANOMALIA DE LA PULMONAR	8	8,96
DEFORMIDAD CONGENITA DE LOS PIES, NO ESPECIFICADA	7	7,84
LABIO LEPORINO COMPLETO SIN PALADAR HENDIDO	7	7,84
ATRESIA ESOFAGICA SIN MENCION DE FTE	5	5,60
GASTROSQUISIS DEFECTO PARAUMBILICAL,PARAMEDIAL,AB	5	5,60
ANOMALIA POR REDUCCION DE MIEMBRO INFERIOR	4	4,48
CIA	4	4,48
CIV	4	4,48
HIDROCEFALIA	4	4,48
LABIO LEPORINO INCOMPLETO SIN PALADAR HENDIDO	4	4,48
PALADAR HENDIDO	4	4,48
SENO O FISTULA PREAURICULAR O AURICULAR	4	4,48
ANOMALIA POR REDUCCION DE MIEMBRO SUPERIOR	3	3,36
ATRESIA COLON	3	3,36
PIE EQUINO : EQUINOVARO, EQUINOVALGO REDUCTIBLE O POSTURAL	3	3,36
POLIDACTILIAS COMBINADAS	3	3,36
ANOMALIA DE LA TRICUSPIDE	2	2,24
APENDICE PREAURICULAR, CERCA DE LA OIDO	2	2,24
ATRESIA INTESTINAL SAI	2	2,24
COMBINADAS DE GENITALES	2	2,24
CRIPTORQUIDIA	2	2,24
DISPLASIAS ESQUELETICAS. EXCLUYE 75650	2	2,24
HIDRONEFROSIS CONGENITA	2	2,24
HIPOSPADIAS BALANICA O GLANDULAR , 1ER GRADO	2	2,24
MALFORMACION CONGENITA, NO ESPECIFICADA	2	2,24

**PROGRAMA DE VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE BOGOTÁ
D.C. – MAYO 2014**

MICROCEFALIA	2	2,24
ACONDROPLASIA	1	1,12
ANO IMPERFORADO SAI , FISTULA SAI O NO	1	1,12
ANOFTALMIA	1	1,12
ANOM.VASCULARES, HEMANGIOMAS, ANOM DE VENA DE GALENO	1	1,12
APENDICE AURICULAR , EN LA OIDO	1	1,12
ARNOLD-CHIARI, EXTERNA, COMUNICANTE (SIN ESPINA BIFIDA)	1	1,12
ARTROGRIPOSIS GENERALIZADA	1	1,12
COARCTACION DE LA AORTA	1	1,12
CUELLO CORTO Y ANCHO	1	1,12
DIENTE NEONATAL, BLANDO, FIBROSO,LINFANGIOMA DE ENCIA	1	1,12
EDWARDS , CARIOTIPO: SIN	1	1,12
ESPINA BIFIDA CERVICAL Y CERVICODORSAL CON HIDROCEFALIA	1	1,12
HERNIA DIAFRAGMATICA	1	1,12
HIPOPLASIA CORAZON IZQUIERDO	1	1,12
HOLOPROSENCEFALIA	1	1,12
INMOVILIDAD FETAL, OLIGOAMNIOS, POTTER	1	1,12
LABIO LEPORINO CON PALADAR HENDIDO	1	1,12
LABIO LEPORINO SIN PALADAR HENDIDO	1	1,12
MECHON BLANCO FRONTAL	1	1,12
MICROFTALMIA	1	1,12
MICROTIA GRADO I CON ESTENOSIS O ATRESIA DEL CONDUCTO AUDITIVO	1	1,12
MICROTIA GRADO III CON ESTENOSIS O ATRESIA DEL CONDUCTO AUDITIVO	1	1,12
MICROTIA GRADO IV (ANOTIA) CON ESTENOSIS O ATRESIA DEL CONDUCTO AUDITIVO	1	1,12
MOEBIUS	1	1,12
NEVUS MARRON, CAFE-CON-LECHE, CAFE, CASTANO	1	1,12
OAE DE OVARIO, TROMPAS Y UTERO	1	1,12
ONFALOCELE	1	1,12
OTRAS ANOMALIAS SEPTALES	1	1,12
PECTUS EXCAVATUM	1	1,12
PIELECTASIA, ESCTASIA URINARIA	1	1,12
POLIDACTILIA POSTAXIAL,5O DEDO, PIE/S	1	1,12
POLIDACTILIA PREAXIAL ,1O DEDO, MANO/S	1	1,12
POLIDACTILIAS DE OTROS TIPOS	1	1,12
Total general	133	

**PROGRAMA DE VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE BOGOTÁ
D.C. – MAYO 2014**

➤ **Malformados, según subgrupos de malformaciones.**

Subgrupo	Número	Tasa x10.000
Malformación congénita cardiaca	21	23,5
Labio leporino con/sin paladar hendido	13	14,6
Down	8	9,0
Anormalidad por reducción de miembros	7	7,8
Apendices o fistulas	7	7,8
Defecto/Malformacion pies	7	7,8
Defecto/Malformación de la pared abdominal	6	6,7
Polidactilias	6	6,7
Atresia/estenosis esofagica	5	5,6
Atresia/estenosis intestinal	5	5,6
Hidrocefalia	5	5,6
Paladar hendido	4	4,5
Anormalidades testiculares	3	3,4
Displasias esqueleticas	3	3,4
Microtia	3	3,4
Talipes	3	3,4
Alteracion de Alteracion de Globo Ocular	2	2,2
Hipospadias	2	2,2
Malformacion congénita	2	2,2
Malformación/defecto del riñón	2	2,2
Microcefalia	2	2,2
Otras malformaciones de los genitales	2	2,2
Alteración del pelo y cuero cabelludo	1	1,1
Alteraciones dentales y de la encía	1	1,1
Anomalias del encefalo	1	1,1
Artrogriposis	1	1,1
Defecto de tubo neural/Espina bífida	1	1,1
Defecto obstructivo vesico-uretero-renal	1	1,1
Defecto/Malformación de otros organos abdominales	1	1,1
Edwards	1	1,1
Estenosis/Imperforación anal	1	1,1
Malformacion congénita de la cara o cuello inespecifica	1	1,1
Malformacion congénita de la cara o cuello inespecífica	1	1,1
Malformación o deformidad de la cabeza	1	1,1
Malformación reja costal	1	1,1

**PROGRAMA DE VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE BOGOTÁ
D.C. – MAYO 2014**

Nevus y manchas piel	1	1,1
Otras malformaciones del sistema Urinario	1	1,1
Total general	133	

➤ **Malformados, según grupos de malformaciones.**

Grupo	Número	Tasa x10.000
MIEMBROS	23	25,8
MALFORMACIÓN CONGENITA CARDIACA	21	23,5
SISTEMA GASTROINTESTINAL	18	20,2
HENDIDURAS OROFACIALES	17	19,0
OIDO	10	11,2
SISTEMA NERVIOSO	10	11,2
SINDROMES CROMOSOMICOS	9	10,1
GENITAL	7	7,8
ESQUELETICO	5	5,6
SISTEMA URINARIO	3	3,4
OJO	2	2,2
OTRAS MALFORMACIONES	2	2,2
PIEL Y TEJIDO TEGUMENTARIO	2	2,2
CABEZA	1	1,1
CUELLO	1	1,1
REGION ORAL	1	1,1
RENAL	1	1,1
Total general	133	

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

Pronostico	Número	Porcentaje
IIb	70	53%
IIc	18	14%
IIIa	13	10%
IIId	11	8%
IId	9	7%
SC	8	6%
Ia	2	2%
IId	1	1%
Total general	132	

**PROGRAMA DE VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE BOGOTÁ
D.C. – MAYO 2014**

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).

EQUIPO DE TRABAJO DEL PROGRAMA DE VIGILANCIA DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS

NOMBRE	CARGO
Patricia Arce	Jefe de Vigilancia en Salud Pública SDS
Gloria Gracia	Epidemióloga
Ignacio Zarante	Genetista
Ana María García	Médico
Sandra Valencia	Médico
Pilar Guatibonza	Médico
Lina María Ibañez	Coordinadora monitor
Carolina Acevedo	Seguimiento
Bayardo Rojas	Técnico

DIRECTORIO DE ASOCIACIONES 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

**PROGRAMA DE VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE BOGOTÁ
D.C. – MAYO 2014**

		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