

Grupo
editorial

Secretaría
Distrital de
Salud:

XCVC

Instituto de
Genética
Humana,
Pontificia
Universidad
Javeriana:

Dr. Ignacio
Zarante,
Coordinador
del Programa.

. Ana María
García Médico
rural, IGH.

Índice temático:

	Pág.
Introducción	1
Anomalía del Mes.....	1
Estadística mes de Agosto.....	3

Introducción:

Este mes el PVSAC escogió como anomalía del mes hemangioma congénito que son tumores vasculares benignos congénitos frecuentes.

Anomalía del Mes:

Hemangioma Congénito

CIE10: D18.0

Son tumores vasculares benignos que están presentes y están bien desarrollados al nacer.

Son placas o masas exófitas ubicadas en la cabeza, el cuello o las extremidades. Se presentan como lesiones solitarias y de tamaño variable desde unos pocos centímetros hasta más de 10 cm. La incidencia es desconocida. Existen dos subtipos principales unos que rápido-involuciona (RIHC) hasta desaparecer a los 14 meses y otro que nunca involuciona (NIHC) pero crece en proporción con el niño y puede requerir eventual escisión.

La patogénesis y su relación con los hemangiomas infantiles (HI), son poco conocidos. En el HI hay una proteína 1 transportador de glucosa (GLUT-1), el cual es un marcador inmunohistoquímico de las células endoteliales que está ausente en HC. Esto indica que el HC es una entidad separada y no sólo una forma precoz. El subtipo de HC que evoluciona rápidamente, puede tener la expresión de GLUT-1 motivo por el cual se cree que pueden ser un espectro de tumores vasculares con HI a pesar de los fenotipos moleculares distintos. El



factor de crecimiento similar a la insulina 2 (IGF-2) se expresa fuertemente en HI y en bajas dosis en los dos subtipos de HC.

En la histopatología las lesiones consisten en pequeñas y grandes lóbulos de proliferaciones capilares revestidos por células endoteliales con núcleos "tachuelas", incrustados en un denso estroma fibroso y rodeados de grandes vasos displásicos que contiene depósitos de hemosiderina. Trombosis focales y calcificaciones pueden ser vistos; depósitos de hemosiderina estroma son comunes. La tinción inmunohistoquímica para GLUT-1 es negativo. Este hallazgo ayuda a distinguir los HC de los HI, cuyas células endoteliales GLUT-1 uniformemente expreso. Ambos subtipos de HC en sus vasos displásicos y grandes tienen proteína para el tumor de Wilms 1 negativo, el cual es un factor de transcripción activado durante la angiogénesis.

Los RIHC son a menudo situados en la región de cabeza y cuello o extremidades inferiores. Varían en tamaño desde unos pocos centímetros a 10 cm o más y son casi siempre solitarios. Comienza típicamente unos pocos días a unas pocas semanas después del nacimiento y, en la mayoría de los casos, se ha completado en 6 a 14 meses. En raras ocasiones, la involución puede ocurrir en el útero dejando áreas de piel sobrante, atrofia subcutánea, cambios en la textura, color y las telangiectasias persistente. Puede ser una masas de tejidos blandos violácea levantada con prominentes venas periféricas, con telangiectasias suprayacentes prominentes mezcladas con una piel escaldada incluyendo un halo de la piel escaldada en la periferia, o con color rosado a morado con infiltración subcutánea y a la palpación, las lesiones suelen ser más caliente que la piel circundante; también en algunos casos se escucha un soplo.

Una ulceración central puede estar presente en el nacimiento o puede desarrollarse poco después. En raras ocasiones, puede resultar en ulceración que amenaza la vida por hemorragia. También puede ocurrir en el hígado, presentándose como una masa abdominal en niños sanos con trombocitopenia y anemia transitoria.

Los NIHC son masas de tejido blando tipo placa bien circunscritos redondos u ovals con color rosa, azul-rojo o morado. Telangiectasias superpuestas y un borde de la palidez característico. No resuelven espontáneamente, pero tienden a aumentar proporcionalmente con el crecimiento del paciente. El tamaño varía desde unos pocos centímetros hasta más de 10 cm. A la palpación, las lesiones suelen ser cálidas y pueden tener áreas de induración con fronteras bien delimitadas. Son más plana que RICH. La presentación es un tipo de parche, que se caracteriza por una superficie plana o ligeramente atrófica se asemeja a una mancha vascular, un tipo nodular/placa asociada con tejido prominente hinchazón. La ulceración, cicatrización, y la atrofia son infrecuentes.

Como complicaciones frecuente están las ulceraciones sobre todo durante la fase de involución. La trombocitopenia transitoria que resuelve a las pocas semanas, coagulopatía con hipofibrinogenemia y la anemia son complicaciones poco frecuentes de RIHC. De vez en cuando, trombocitopenia transitoria en combinación con coagulopatía y hipofibrinogenemia imita el fenómeno Kasabach-Merritt (KMP), una complicación potencialmente mortal de otros tumores vasculares congénitas raras, caracterizadas por una profunda y trombocitopenia prolongadas y coagulación intravascular diseminada. También insuficiencia cardíaca de alto rendimiento de la derivación arteriovenosa y sobrecarga cardíaca es raro y ocurre con hemangiomas grandes congénita (> 7 cm).

En la mayoría de los casos, el diagnóstico de CH se hace clínicamente en un recién nacido que presenta una masa de partes blandas completamente crecido con telangiectasias superpuestas y vasoconstricción periférica. Cuando el diagnóstico no es claro estudios de

imagen como ecografía, resonancia magnética, arteriografía son útiles. Una biopsia para estudio histológico es necesario si se sospecha de una lesión maligna. También laboratorios y evaluación cardíaca son necesarios en lactantes con sospecha de coagulopatía o insuficiencia cardíaca congestiva. La observación de una involución rápida a partir de unos pocos días después del nacimiento es generalmente suficiente para diferenciar RIHC de NICH.

El manejo depende del tamaño y localización del tumor, la tendencia a la involución espontánea, y la presencia de complicaciones locales o sistémicas. Los RIHC se autoresuelven el tratamiento generalmente no es necesario, a menos que haya complicaciones. Después de que se complete la involución, cambios en la piel residuales pueden corregirse quirúrgicamente; el tratamiento con láser de colorante pulsado puede ser útil para reducir la aparición de telangiectasias superficiales. Los NIHC no se resuelven con el tiempo, pero no necesariamente se necesita tratamiento si permanecen asintomáticos y no se molestan al paciente. En los casos en que está indicado el tratamiento, láser de colorante pulsado puede ayudar a disminuir la decoloración superficial. Para las lesiones más grandes, más gruesas o más sintomáticos, la escisión quirúrgica es el tratamiento de elección el momento óptimo no ha sido determinada. La mayoría de los expertos recomiendan realizar el tratamiento durante la edad preescolar, cuando el niño comienza a manifestarse un tratamiento facial o corporal de imagen.

Los pacientes con complicaciones de RIHC tienen pronóstico favorable, pero no es tan buena cuando los recién nacidos tienen hemorragia severa o insuficiencia cardíaca. El pronóstico de NIHC, es en general favorable, las lesiones que no son extirpados crecen en proporción con el niño y persisten sin cambios a lo largo de la edad adulta.

ESTADÍSTICAS MES AGOSTO 2014

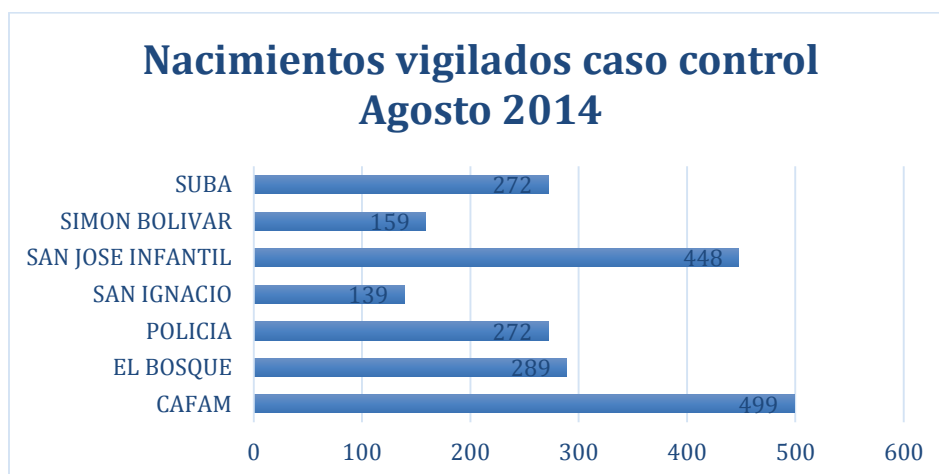
Estos resultados son preliminares y están sujetos a cambios futuros debido a las correcciones y nuevos diagnósticos realizados por el equipo de calidad y seguimiento.

	Total de nacimientos	Porcentaje
CASO CONTROL	2078	23%
SIVIGILA	6890	77%
Total general	8968	

	Total de malformados	Porcentaje
CASO-CONTROL	35	21%
SIVIGILA	128	79%
Total general	163	

➤ **Nacimientos vigilados.**

UPGD	Nacimientos por UPGD
CAFAM	499
EL BOSQUE	289
POLICIA	272
SAN IGNACIO	139
SAN JOSE INFANTIL	448
SIMON BOLIVAR	159
SUBA	272
SIVIGILA	6890
Total general	8968

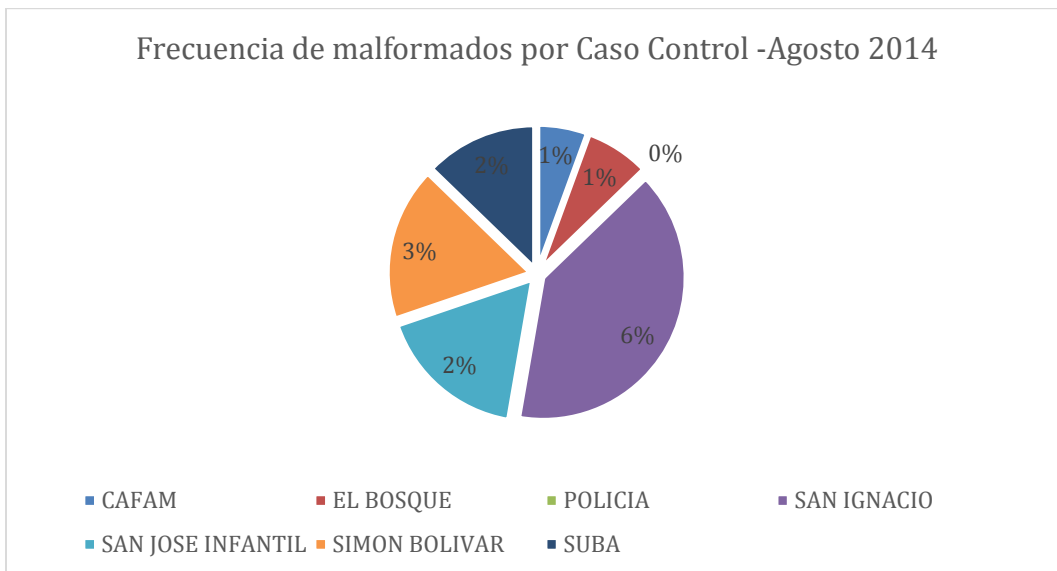


**PROGRAMA DE VIGILANCIA Y SEGUIMIENTO DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE BOGOTÁ
D.C. – AGOSTO 2014**

➤ **Frecuencia de Malformados por UPGD**

UPGD	Totales		Porcentaje
	Nacimientos por UPGD	Malformados por UPGD	
CAFAM	499	4	1%
EL BOSQUE	289	3	1%
POLICIA	272	0	0%
SAN IGNACIO	139	8	6%
SAN JOSE INFANTIL	448	11	2%
SIMON BOLIVAR	159	4	3%
SUBA	272	5	2%
SIVIGILA	6890	128	2%
Total general	8968	163	2%

Frecuencia de malformados por Caso Control -Agosto 2014



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

Recién nacidos	Número	Porcentaje
Vivos	8956	99,9%
Muertos***	12	0,1%
Total general	8968	

*** 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. – AGOSTO 2014**

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

Recién Nacidos	No Malformados	Malformados	Total general
Vivos	8796	160	8956
Muertos***	9	3	12
Total general	8805	163	8968

*** 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	14	15,6
POLIDACTILIAS COMBINADAS	10	11,2
PALADAR HENDIDO	9	10,0
DEFORMIDAD CONGENITA DE LOS PIES, NO ESPECIFICADA	8	8,9
GASTROSQUISIS DEFECTO PARAUMBILICAL,PARAMEDIAL,AB	6	6,7
LABIO LEPORINO COMPLETO SIN PALADAR HENDIDO	6	6,7
MICROCEFALIA	6	6,7
MICROFTALMIA	5	5,6
ANOMALIA DE LA PULMONAR	4	4,5
COMBINADAS DE GENITALES	4	4,5
HERNIA DIAFRAGMATICA	4	4,5
LABIO LEPORINO INCOMPLETO SIN PALADAR HENDIDO	4	4,5
MICROTIA GRADO I CON ESTENOSIS O ATRESIA DEL CONDUCTO AUDITIVO	4	4,5
SINDACTILIAS DE OTROS TIPOS Y COMBINADAS	4	4,5
APENDICE PREAURICULAR, CERCA DE LA OIDO	3	3,3
ATRESIA ESOFAGICA SIN MENCION DE FTE	3	3,3
CIA	3	3,3
EDWARDS , CARIOTIPO: SIN	3	3,3
HIDRONEFROSIS CONGENITA	3	3,3
MALFORMACIONES CONGÉNITAS MÚLTIPLES	3	3,3
ANENCEFALIA	2	2,2
ATRESIA DE COANAS	2	2,2
ATRESIA INTESTINAL SAI	2	2,2
CARDIOPATIA NO ESPECIFICADA	2	2,2
COARCTACION DE LA AORTA	2	2,2
HIDROCEFALIA	2	2,2
HIPOPLASIA CORAZON IZQUIERDO	2	2,2

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

PIE EQUINO : EQUINOVARO, EQUINOVALGO IRREDUCTIBLE O ESTRUCTURAL	2	2,2
POLIDACTILIA POSTAXIAL,50 DEDO, AMBOS	2	2,2
TRANSPOSICION GRANDES VASOS	2	2,2
US MAL DEFINIDA; OTRAS Y MAS DE UNA (VALE PARA 7420 Y 7432)	2	2,2
ANO IMPERFORADO SAI , FISTULA SAI O NO	1	1,1
ANOFTALMIA	1	1,1
ANOM.DE CEREBELO:QUISTE ETC DE FOSA POSTERIOR,ANOM.CISTERNA MAGNA	1	1,1
ANOM.VASCULARES, HEMANGIOMAS, ANOM DE VENA DE GALENO	1	1,1
ANOMALIA DE LA AORTA	1	1,1
ANOMALIA POR REDUCCION DE MIEMBRO INFERIOR	1	1,1
ANOMALIA POR REDUCCION DE MIEMBRO SUPERIOR	1	1,1
APENDICE CUTANEO PERIMAMILAR	1	1,1
ATRESIA COLON	1	1,1
CATARATA	1	1,1
CICLOPIA Y EQUIVALENTES: FACIES DE DE MYER	1	1,1
CIV	1	1,1
CRANEOSINOSTOSIS	1	1,1
DILATACION PIELOCALICIAL	1	1,1
ENCEFALOCELE GRAVE, SEVERA	1	1,1
ESPINA BIFIDA CERVICAL Y CERVICODORSAL CON HIDROCEFALIA	1	1,1
FISURA ANAL, FISTULA ANAL	1	1,1
HERNIA UMBILICAL	1	1,1
HIPOPLASIA DE GENITALIA EXTERNA	1	1,1
HIOSPADIAS BALANICA O GLANDULAR , 1ER GRADO	1	1,1
HOLOPROSENFALIA	1	1,1
IMPLANTACION BAJA DE OIDO SIN ESTENOSIS O ATRESIA DEL CONDUCTO AUDITIVO	1	1,1
MICROTIA GRADO II CON ESTENOSIS O ATRESIA DEL CONDUCTO AUDITIVO	1	1,1
ONFALOCELE	1	1,1
OROFACIODIGITAL-I	1	1,1
PALADAR HENDIDO COMPLETO	1	1,1
PDA DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE	1	1,1
PECTUS CARINATUM	1	1,1
PIE EQUINO : EQUINOVARO, EQUINOVALGO REDUCTIBLE O POSTURAL	1	1,1
PIE TALO : TALOVALGO , TALOVARO REDUCTIBLE O POSTURAL	1	1,1
PIERRE ROBIN	1	1,1
POLIDACTILIA POSTAXIAL,50 DEDO, MANO/S	1	1,1
PULMON QUISTICO	1	1,1
SINDACTILIA MANO/S 2-3	1	1,1
SITUS INVERSUS	1	1,1
Total general	163	

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

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

Subgrupo	Número	Tasa x 10.000
Malformación congénita cardiaca	17	19,0
Down	14	15,6
Polidactilias	13	14,5
Labio leporino con/sin paladar hendido	10	11,2
Paladar hendido	10	11,2
Defecto/Malformacion pies	8	8,9
Defecto/Malformación de la pared abdominal	7	7,8
Alteracion de Alteracion de Globo Ocular	6	6,7
Microcefalia	6	6,7
Microtia	5	5,6
Sindactilias	5	5,6
Defecto/Malformación de otros organos abdominales	4	4,5
Otras malformaciones de los genitales	4	4,5
Talipes	4	4,5
Apendices o fistulas	3	3,3
Atresia/estenosis esofagica	3	3,3
Atresia/estenosis intestinal	3	3,3
Edwards	3	3,3
Malformación/defecto del riñón	3	3,3
Malformaciones congénitas múltiples	3	3,3
Anomalias del encefalo	2	2,2
Anormalidad por reducción de miembros	2	2,2
Atresia de coanas	2	2,2
Cerebro	2	2,2
Defecto de tubo neural/Anencefalia	2	2,2
Hidrocefalia	2	2,2
Malformación o deformidad de la cabeza	2	2,2
Sindromes genéticos	2	2,2
Apendice/ Fistula cutánea	1	1,1
Defecto de tubo neural/Encefalocele	1	1,1
Defecto de tubo neural/Espina bífida	1	1,1
Defecto obstructivo vesico-uretero-renal	1	1,1
Defecto/Malformación ano-rectales	1	1,1
Deformidad y/o malformación de la OIDO	1	1,1
Estenosis/Imperforación anal	1	1,1

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

Estructuras externas del ojo	1	1,1
Hernias abdominales	1	1,1
Hipoplasia/Hipotrofia genitales externos	1	1,1
Hipospadias	1	1,1
Malformación reja costal	1	1,1
Malformación/Defecto pulmonar	1	1,1
Otras anomalías cardíacas	1	1,1
Otras malformaciones	1	1,1
Otras malformaciones esqueléticas	1	1,1
Total general	163	

➤ **Malformados, según grupos de malformaciones**

Grupo	Número	Tasa x 10.000
MIEMBROS	32	35,7
HENDIDURAS OROFACIALES	20	22,3
SISTEMA GASTROINTESTINAL	20	22,3
MALFORMACIÓN CONGENITA CARDIACA	18	20,1
SISTEMA NERVIOSO	18	20,1
SINDROMES CROMOSOMICOS	17	19,0
OIDO	9	10,0
OJO	7	7,8
GENITAL	6	6,7
MALFORMACIONES CONGÉNITAS MÚLTIPLES	3	3,3
SISTEMA URINARIO	3	3,3
ESQUELETICO	2	2,2
NARIZ	2	2,2
SINDROMES GENETICOS	2	2,2
OTRAS MALFORMACIONES	1	1,1
PIEL Y TEJIDO TEGUMENTARIO	1	1,1
PULMONAR	1	1,1
RENAL	1	1,1
Total general	163	

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

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

PRONÓSTICO	NÚMERO	PORCENTAJE
IIb	84	52%
IIId	21	13%
IIIa	18	11%
IIc	16	10%
IIId	12	7%
SC	7	4%
Ia	4	2%
IIa	1	1%
Total general	163	

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 Maria García	Médico
Sandra Valencia	Médico
Pilar Guatibonza	Médico
Lina María Ibañez	Coordinadora monitor

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

Carolina Acevedo Bayardo Rojas	Seguimiento 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 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