

2018

Protocolo de vigilancia de defectos congénitos en Costa Rica

Centro de Registro de Enfermedades Congénitas (CREC)
Unidad de Enfermedades Congénitas INCIENSA



Ministerio de Salud de Costa Rica/CCSS/INCIENSA

Versión 1
08/03/2018



ELABORADO POR

Dra. Adriana Benavides Lara. Coordinadora Unidad de Enfermedades Congénitas, INCIENSA.

Dra. María de la Paz Barboza Arguello. Unidad de Enfermedades Congénitas, INCIENSA.

REVISADO POR

Dra. Lissette Navas Alvarado. Directora del INCIENSA.

Dr. Fernando Marin Rojas. Director Técnico, INCIENSA

Dr. Daniel Salas Peraza. Dirección de Vigilancia de la Salud, Ministerio de Salud.

Dra. Xiomara Badilla Vargas. Dirección del Area de Salud Colectiva, Subárea de Vigilancia Epidemiológica, CCSS.

APROBADO POR

Dra. Karen Mayorga Quirós. Ministra de Salud, Ministerio de Salud de Costa Rica.

AGRADECIMIENTO

Agradecemos al personal de los servicios de atención de recién nacidos tanto públicos como privados y al personal de registros médicos y vigilancia epidemiológica de las regiones, hospitales y clínicas del país, que cuentan con servicio materno infantil y de pediatría; gracias a su apoyo ha sido posible el establecimiento de redes de información para el registro y vigilancia de los defectos congénitos.

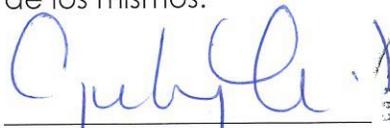
Los dibujos de los defectos congénitos de la segunda parte del protocolo fueron cortesía del NCBDDD de los CDC de Estados Unidos

Presentación

En los últimos 50 años, en el ámbito mundial se reflejan importantes cambios en los indicadores de salud. Desde esa perspectiva, Costa Rica ha logrado grandes avances, entre los que sobresalen la disminución de la tasa de mortalidad infantil, que bajó de 56,4 a 19,1/1000 nacidos vivos en 1971 y 1981 respectivamente, hasta llegar a 7,9/1000 nacidos vivos en el año 2016. Esta disminución se explica principalmente por la reducción de enfermedades infecciosas y, en menor grado de enfermedades respiratorias; lo que origina un aumento proporcional de las muertes infantiles causadas por afecciones perinatales y anomalías congénitas. Estas últimas fueron responsables de alrededor del 35% de las muertes infantiles en Costa Rica para el año 2016. Lo anterior, sumado a que este grupo de patologías son responsables de una gran proporción de impedimentos físicos y mentales en la población, las convierte en un creciente problema de salud pública.

Ante la complejidad del abordaje de estas enfermedades y su elevado costo económico y social, los esfuerzos deben orientarse a la prevención primaria, mediante intervenciones como la fortificación de alimentos, el asesoramiento genético a grupos en riesgo, la educación a la población, la alimentación saludable, entre otras. Para ello, es necesario conocer el perfil epidemiológico (magnitud, tendencias, grupos de riesgo, factores determinantes o condicionantes, causas) y la factibilidad de intervención. En este aspecto, la vigilancia epidemiológica de las malformaciones congénitas es una estrategia de mucha utilidad y como pilar de esta vigilancia, el monitoreo y registro de los defectos congénitos es fundamental.

El presente protocolo tiene como propósito estandarizar los conceptos, y flujo de información para el registro de defectos congénitos en el país y su vigilancia por parte del Centro de Registro de Enfermedades Congénitas. Por otro lado en su segunda parte contiene un compendio de los principales defectos congénitos sujetos a vigilancia, el cual facilita al funcionario de salud en diagnóstico y reporte de los mismos.



Dra. Karen Mayorga Quirós
Ministra de Salud de Costa Rica



Contenido

PRESENTACIÓN	2
PARTE I. PROTOCOLO DE VIGILANCIA DE DEFECTOS CONGENITOS EN COSTA RICA	6
A. ANTECEDENTES.....	6
1. <i>Vigilancia de los defectos congénitos</i>	6
2. <i>Centro de Registro de Enfermedades Congénitas (CREC): origen y evolución</i>	8
B. OBJETIVOS	11
C. ALCANCE.....	13
D. RESPONSABLES	13
E. DEFINICIONES OPERATIVAS	14
1. <i>Conceptos generales</i>	14
2. <i>Caso sospechoso de defecto congénito</i>	17
3. <i>Caso confirmado de defecto congénito</i>	18
4. <i>Caso descartado de defecto congénito</i>	18
F. PROCESO DE VIGILANCIA DE DEFECTOS CONGÉNITOS EN LOS SERVICIOS DE SALUD DE COSTA RICA.....	19
1. <i>Detección y evaluación de los casos</i>	19
2. <i>Notificación de los casos</i>	20
3. <i>Registro de los casos y defectos congénitos</i>	21
4. <i>Validación y análisis de la información</i>	22
5. <i>Registro de nacimientos</i>	27
G. FLUJOGRAMA DE INFORMACIÓN	28
PARTE II. DEFINICIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LOS PRINCIPALES TIPOS DE DEFECTOS CONGÉNITOS BAJO VIGILANCIA EN EL CREC	29
A. PRINCIPALES DEFECTOS CONGÉNITOS DEL SISTEMA NERVIOSO	29
1. <i>Defectos del tubo neural</i>	29

2.	<i>Microcefalia (Q02)</i>	33
3.	<i>Hidrocéfalo congénito (Q03)</i>	35
4.	<i>Holoprosencefalia (Q04.2)</i>	35
B.	PRINCIPALES DEFECTOS CONGÉNITOS DE OJO Y OÍDO	37
1.	<i>Microftalmia (Q11.2) y Anoftalmia (Q11.1)</i>	37
2.	<i>Catarata congénita (Q12.0)</i>	37
3.	<i>Glaucoma congénito (Q15.0)</i>	37
4.	<i>Microtia (Q17.2) y Anotia (Q16.0)</i>	38
C.	PRINCIPALES DEFECTOS DEL SISTEMA CIRCULATORIO.....	39
1.	<i>Cardiopatías congénitas severas</i>	39
2.	<i>Cardiopatías Congénitas no severas</i>	45
D.	DEFECTOS CONGÉNITOS OROFACIALES	48
1.	<i>Atresia de coanas (Q30.0)</i>	48
2.	<i>Labio paladar y fisura del paladar (Q35-37)</i>	48
E.	PRINCIPALES DEFECTOS CONGÉNITOS DEL SISTEMA DIGESTIVO	50
1.	<i>Atresia de esófago sin y con fístula traqueo-esofágica (Q39.0 Y Q39.1)</i> . 50	
2.	<i>Estenosis hipertrófica congénita del píloro (Q40.8)</i>	51
3.	<i>Atresia o estenosis anorectal (Q42.2, Q42.3)</i>	52
4.	<i>Ausencia, atresia y estenosis del intestino delgado y grueso (Q41, Q42)</i> ..	52
5.	<i>Enfermedad de Hirschprung (Q43.1)</i>	52
6.	<i>Atresia de los conductos biliares (Q44.2)</i>	52
F.	DEFECTOS CONGÉNITOS GENITO-URINARIOS	53
1.	<i>Agenesia renal (Q60.0-Q60.1)</i>	53
2.	<i>Estenosis ureteropielica (Q62.1-62.3) – Hidronefrosis (Q62.0)</i>	53
3.	<i>Extrofia vesical (Q64.1)</i>	53
4.	<i>Epispadias (Q64.0)</i>	53
5.	<i>Hipospadia (Q54)</i>	53
6.	<i>Sexo indeterminado y pseudo hermafroditismo (Q56.0 a Q56.4)</i>	54
G.	DEFECTOS CONGÉNITOS DEL SISTEMA OSTEOMUSCULAR (Q65-79)	55
1.	<i>Displasia evolutiva de cadera (luxación y subluxación congénita) (Q65)</i>	55
2.	<i>Deformidades congénitas de los pies (Q66)</i>	56

3.	<i>Polidactilia (Q69)</i>	56
4.	<i>Sindactilia (Q70)</i>	57
5.	<i>Defectos de reducción de extremidades (Q71-Q73)</i>	57
6.	<i>Craneosinostosis (Q750)</i>	59
7.	<i>Hernia diafragmática congénita (Q79.0)</i>	60
H.	PRINCIPALES DEFECTOS DE PARED ABDOMINAL	60
1.	<i>Onfalocele (Q79.2)</i>	60
2.	<i>Gastrosquisis (Q793)</i>	61
I.	DESCRIPCION DE ALGUNOS SÍNDROMES Y ASOCIACIONES	61
1.	<i>Síndrome de Down (Q90)</i>	61
2.	<i>Síndrome de Edwards (Q91.0 a Q91.3)</i>	62
3.	<i>Síndrome de Patau (Q91.4 a Q91.7)</i>	63
4.	<i>Síndrome de zika congénito</i>	63
J.	INDICADORES DEL SISTEMA DE VIGILANCIA	65
K.	REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....	65
L.	ANEXOS.....	68
	<i>Anexo 1. Boleta de notificación de obligatoria de malformaciones congénitas</i>	68
	<i>Anexo 2. Defectos Menores y de Severidad no específica de acuerdo a su código y descripción en la CIE-10.</i>	70
	<i>Anexo 3. Cuadro 78. Registro de Nacimientos</i>	72
	<i>Anexo 4. Curvas de crecimiento del perímetro cefálico para RN de término</i>	73
	<i>Anexo 5- Curvas de crecimiento del perímetro cefálico para RN prematuros</i>	75

PARTE I. PROTOCOLO DE VIGILANCIA DE DEFECTOS CONGENITOS EN COSTA RICA

A. ANTECEDENTES

1. Vigilancia de los defectos congénitos

Los defectos congénitos (DC), también conocidos como anomalías congénitas, defectos de nacimiento, trastornos congénitos o malformaciones congénitas, se definen como anomalías estructurales o funcionales, que ocurren durante la vida intrauterina y se detectan durante el embarazo, en el parto o en un momento posterior de la vida¹.

Los DC pueden ser de origen genético, infeccioso o ambiental, o una combinación de estos factores. El espectro de causas va desde lo puramente genético a lo puramente ambiental. En la mayoría de los casos resulta difícil identificar su causa. No obstante es posible prevenir algunos DC mediante políticas de salud como por ejemplo: la vacunación, la fortificación de alimentos con micronutrientes esenciales para el desarrollo durante el embarazo como el ácido fólico, la implementación de un adecuado control prenatal y la información adecuada a las madres y padres de estilos de vida saludables antes y durante el embarazo.

Las anomalías congénitas son causas importantes de mortalidad infantil, enfermedad crónica y discapacidad alrededor del mundo. Es por esto que, en la 63^o Asamblea Mundial de la Salud en el año 2010, la OMS adoptó la resolución WHA36.17 sobre DC, en la que se pidió a todos los estados miembros que fomentaran la prevención primaria y la salud de los niños con anomalías congénitas mediante el desarrollo y fortalecimiento de los sistemas de registro y vigilancia, el desarrollo de conocimientos especializados y la creación de capacidades, el fortalecimiento de la investigación y los estudios sobre la

etiología, el diagnóstico y la prevención; y el fomento de la cooperación internacional ².

La vigilancia, definida como la recopilación, análisis e interpretación sistemática de los datos de salud y su correcta difusión para fines relacionados con la salud pública, con miras a reducir la morbimortalidad de un evento específico³, permite planificar, implementar y evaluar estrategias de salud basadas en datos autóctonos. Es por esto que la existencia de un sistema de vigilancia de defectos congénitos es imprescindible para la prevención de los mismos y de sus complicaciones, así como la identificación de áreas y poblaciones de mayor riesgo que requieren de intervenciones más enfocadas en donde se deben destinar más recursos. En países en vías de desarrollo como Costa Rica, todo esto permite orientar los limitados recursos a los problemas de mayor prioridad.

A nivel internacional se han establecido diferentes programas con el fin de hacer más eficiente el monitoreo de las malformaciones congénitas. Entre los programas de vigilancia internacional de los defectos congénitos se encuentra la red International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research (ICBDSR), fundada en 1974, el European Registration of Congenital Anomalies and Twins (EUROCAT) creado en 1979 y el Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC), fundado en 1967, entre otros. Este último inicia esfuerzos en el año 2017 para establecer el RELAMC (Registro Latinoamericano de Malformaciones Congénitas).

Costa Rica, pionero en vigilancia de defectos congénitos en la región latinoamericana, forma parte del ICBDSR desde el año 2003, colaborando con la capacitación y acompañamiento de países latinoamericanos en la creación y fortalecimiento de su sistema de vigilancia a través de un programa de entrenamiento liderado por la Organización Panamericana de la Salud (OPS-OMS) y apoyado por los Centros de Control de Enfermedades de Estados Unidos (CDC), Universidad Javeriana de Colombia, Registro Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina (RENAC) y el Centro de Registro de Enfermedades

Congénitas (CREC) del Instituto costarricense de investigación y enseñanza en nutrición y salud (INCIENSA).

2. Centro de Registro de Enfermedades Congénitas (CREC): origen y evolución

El CREC, ubicado en la Unidad de Enfermedades Congénitas (UEC) del Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud (INCIENSA), se creó en agosto de 1985, mediante el Decreto Ejecutivo N°16488 –S; sin embargo, no fue sino hasta 1987 que se estableció el flujo regular de información. El registro está totalmente integrado al sistema de información de la Caja Costarricense del Seguro Social (CCSS) y es parte de los informes de declaración obligatoria que se reciben en el Ministerio de Salud.

Decreto N°16488 –S de 1985⁴

“Artículo 1º: Crease el Centro de Registro de Enfermedades Congénitas, cuya sede será la Unidad de Genética del Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud.

Artículo 2º: Los directores y funcionarios de los establecimientos de salud y los médicos en el ejercicio privado de la profesión están obligados a remitir a la Unidad de Genética, toda la información de los nacimientos, cuyas características indiquen alguna alteración congénita, para su estudio y seguimiento.

Artículo 3º: La Unidad de Genética deberá informar en forma periódica al señor Ministro de Salud sobre los estudios realizados y para el mejor desempeño de sus funciones podrá recibir toda la ayuda nacional y de organismos médicos extranjeros que requiera. “

En sus inicios el proceso de vigilancia de DC se guio por un Manual Operativo en físico, el cual fue distribuido a los encargados de todas las maternidades públicas. El proceso se hizo regular, utilizando una boleta de notificación obligatoria para vigilancia (muy sencilla y corta) y otra muy compleja para la vigilancia de una cohorte de casos y controles, que era voluntaria. Gracia al liderazgo de la Dra. Lila Umaña, gestora del programa CREC, su equipo y la colaboración de los neonatólogos de todas las maternidades públicas, la vigilancia de DC se convirtió en un proceso pasivo y regular dentro de la atención en las maternidades.

Debido a la cobertura del registro y la calidad de la información, en el año 2003 el CREC fue invitado a formar parte del ICBDSR, organización no gubernamental relacionada oficialmente con la Organización Mundial de la Salud (OMS) y que representa a más de 45 programas de monitoreo de las malformaciones congénitas de todo el mundo.

Con el objetivo de aumentar la sensibilidad del programa, en el año 2008 se amplía la cobertura del registro hasta el primer año de vida para así captar aquellas malformaciones que no se diagnostican al nacimiento y se publica en la Gaceta del 25 de marzo del 2008, el Decreto No 34398-S modificando el origina:

Decreto ejecutivo No 34398-S (Reforma del Decreto Ejecutivo No 16488-S)⁵

“Artículo 1º: Crease el Centro de Registro de Enfermedades Congénitas en lo sucesivo (CREC), cuya sede será el Centro Nacional de Referencia de Enfermedades Congénitas del Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud (INCIENSA).

Artículo 2º: Los directores y funcionarios de los establecimientos de salud y las personas profesionales en medicina, en el ejercicio privado de la profesión, están obligados a remitir al Centro de Registro de Enfermedades Congénitas, toda la información pertinente para su estudio y seguimiento, de los niños y niñas cuyas

características indiquen alguna alteración congénita detectada desde su nacimiento hasta el primer año de vida.

Artículo 3º: El Centro Nacional de Referencia de Enfermedades Congénitas a la Dirección de Vigilancia del Ministerio de Salud sobre los estudios realizados y para el mejor desempeño de sus funciones podrá ayudas económicas de dependencias del Sector Público y del Sector Privado en la medida de sus posibilidades legales y materiales “

Con la ampliación de la edad de registro en el año 2008, hospitales como el Hospital Nacional de Niños, centro de referencia para el diagnóstico y tratamiento de la población infantil en Costa Rica, se convierten en miembros clave como fuente para el registro. En el mismo año, se incorpora en el Carné de salud del niño, obligatorio para cada nacido vivo en el país, un apartado para malformaciones congénitas en el cual se anota la malformación diagnosticada y la fecha de reporte. Durante el mismo año, se incorporó además dentro de las normas de atención integral del recién nacido de la CCSS, la notificación y el reporte de las malformaciones congénitas.

Así mismo, es en el año 2008 cuando, con el fin de estandarizar el proceso de registro de las malformaciones en un documento oficializado, se publica **“Manual Técnico del Centro de Registro de Enfermedades Congénitas”** ⁶ fue publicado y divulgado en el año 2008.

Con todos los cambios del año 2008, empieza a observarse un aumento en la frecuencia de defectos congénitos reportados, y surge la necesidad de hacer el programa, además de más sensible, más específico, más oportuno y concentrarse aún más en la calidad del dato para iniciar un proceso de investigación en temas de defectos congénitos. Se inicia un proceso de modernización del registro, de la codificación (pasando a CIE-10 BPA) y del análisis de la información utilizando nuevas tecnologías. En el año 2017 se lanza el sistema de registro en línea con una exitosa prueba piloto en todo el país y desde

entonces la oportunidad y calidad de los datos, validados por ejemplo con la interconectividad del sistema con el padrón electoral nacional, sigue en aumento.

El CREC está conformado por un grupo central con sede en INCIENSA compuesto de profesionales en pediatría y epidemiología, además de un asistente administrativo; y una red de centros de salud públicos y privados con servicio de maternidad (Cuadro 1), que abarcan más del 98% de los nacimientos del país. Adicionalmente los centros de salud de primer y segundo nivel de atención con servicio de pediatría se convirtieron en entes notificadores de DC a partir del 2008.

B. Objetivos

Objetivo general

Detectar y monitorear de manera sistemática y oportuna los casos de recién nacidos con defectos congénitos, con el fin de analizar su comportamiento epidemiológico en el país y aportar información fidedigna y oportuna a las autoridades de salud para su adecuada atención y prevención.

Objetivos específicos

1. Sistematizar el proceso de detección, notificación y análisis de los casos de defectos congénitos, para su correcta clasificación de acuerdo con las definiciones operativas de este protocolo.
2. Monitorizar sistemáticamente la prevalencia y tendencias de los defectos congénitos con el fin de identificar en forma temprana nuevos teratógenos que puedan ser introducidos en el ambiente y detectar conglomerados de casos.
3. Proporcionar una base de datos para la investigación epidemiológica de los defectos congénitos, e insumos para la generación, planificación y

evaluación de programas y políticas públicas de atención y prevención a nivel poblacional.

Cuadro 1. Hospitales y clínicas nacionales con servicio materno infantil que forman parte del CREC, según región de salud. Año 2017.

REGION	HOSPITAL / AREA DE SALUD
HOSPITALES NACIONALES	HOSPITAL DE NIÑOS DR. CARLOS SAENZ HERRERA
CENTRAL NORTE	HOSPITAL DR. CARLOS LUIS VALVERDE VEGA HOSPITAL MEXICO HOSPITAL SAN FRANCISCO DE ASIS HOSPITAL SAN RAFAEL DE ALAJUELA HOSPITAL SAN VICENTE DE PAUL
CENTRAL SUR	AREA DE SALUD DESAMPARADOS 1 - CLINICA DR. MARCIAL FALLAS AREA DE SALUD HATILLO - CLINICA DR. SOLON NUÑEZ HOSPITAL DE LAS MUJERES DR. ADOLFO CARIT HOSPITAL DR. MAX PERALTA JIMENEZ HOSPITAL DR. RAFAEL A. CALDERON GUARDIA HOSPITAL DR. WILLIAM ALLEN HOSPITAL SAN JUAN DE DIOS
BRUNCA	AREA DE SALUD BUENOS AIRES HOSPITAL CIUDAD NEILY HOSPITAL DR. FERNANDO ESCALANTE PRADILLA HOSPITAL DR. TOMAS CASAS CASAJUS HOSPITAL GOLFITO MANUEL MORA VALVERDE HOSPITAL SAN VITO DE COTO BRUS
CHOROTEGA	HOSPITAL DR. ENRIQUE BALTODANO BRICEÑO HOSPITAL LA ANEXION HOSPITAL UPALA
HUETAR ATLANTICA	HOSPITAL DR. TONY FACIO CASTRO HOSPITAL GUAPILES
HUETAR NORTE	HOSPITAL LOS CHILES HOSPITAL SAN CARLOS
PACIFICO CENTRAL	HOSPITAL DR. MAX TERAN VALLS HOSPITAL MONSEÑOR SANABRIA
PRIVADOS	CLINICA BIBLICA CLINICA CATOLICA HOSPITAL CIMA HOSPITAL LA CALIFORNIA

Fuente: Catálogo clientes Inciensa. 2017.

C. Alcance

Este documento es de aplicación obligatoria para el sistema de salud, público y privado en el ámbito nacional.

D. Responsables

- El Ministerio de Salud como ente rector es responsable de la Vigilancia de la Salud, de oficializar este protocolo y velar por su cumplimiento.
- EL CREC, con sede en INCIENSA, es el responsable del monitoreo de los casos reportados al CREC, su análisis epidemiológico y disseminación oportuna de esta información a las autoridades correspondientes; así como de la representación internacional en materia que le compete de acuerdo a la solicitud expresa de las autoridades nacionales de salud.
- La Caja Costarricense de Seguro Social, en los servicios que atienden niños de los tres niveles de atención de su Red de Servicios, es responsable de la detección, notificación y adecuado registro en el sistema en línea de los DC.
- Los servicios de salud privados que atienden niños menores de un año de edad, son responsables de la detección, notificación y adecuado registro de los DC.
- Las Comisiones Interinstitucionales Locales de Vigilancia Epidemiológica (CILOVIs) son responsables de la supervisión del cumplimiento del protocolo, así como de la coordinación entre el CREC y otras comisiones locales como los son las de mortalidad infantil y otras.

- Todos los actores del sistema nacional de vigilancia son responsables de la divulgación, aplicación, capacitación de la normativa, el monitoreo y evaluación del sistema dentro del ámbito de acción de cada uno.

E. Definiciones operativas

1. Conceptos generales

Los conceptos generales se basan en las definiciones adoptadas por la OMS según el documento "Vigilancia de anomalías congénitas: manual para gestores de programas"⁷.

Los **defectos congénitos** (DC), también conocidos como anomalías congénitas, defectos de nacimiento, trastornos congénitos o malformaciones congénitas, se definen como anomalías estructurales o funcionales, que ocurren durante la vida intrauterina y se detectan durante el embarazo, en el parto o en un momento posterior de la vida.

A continuación se describe de manera sencilla los diferentes tipos de defecto congénito **según su etiología**.

Malformaciones: son defectos estructurales de un órgano, de parte de un órgano o de una región más extensa del cuerpo, que surgen durante la organogénesis, es decir, durante la formación inicial de una estructura, como consecuencia de un proceso de desarrollo intrínsecamente anormal. En la mayoría de los órganos, la organogénesis se produce durante las ocho semanas posteriores a la fecundación. La estructura resultante puede tener una forma anormal, estar incompleta o no haberse formado en absoluto.

Disrupciones: son defectos estructurales de un órgano, de parte de un órgano o de una región más extensa del cuerpo, debidos a la interrupción o perturbación extrínseca de un proceso de desarrollo originalmente normal. Son ejemplos de ellas el complejo de bridas amnióticas, algunas reducciones transversales de las extremidades y la secuencia de Moebius (parálisis de nervios craneales, anomalías de las extremidades y otras anomalías).

Displasias: son anomalías de la histogénesis (formación de los tejidos) y suelen afectar a la piel, el encéfalo, los cartílagos y los huesos. Pueden ser localizadas (como los nevos) o generalizadas (como la acondroplasia, otras condrodisplasias o la neurofibromatosis).

Deformidades: son la forma o posición anormal de una parte del cuerpo, causada por fuerzas mecánicas que afectan a las estructuras después de su desarrollo inicial. Por ejemplo, el oligohidramnios (escasez de líquido amniótico) en la agenesia renal, bilateral, que conduce a la secuencia de Potter.

Por otro lado, según **su presentación clínica** pueden ser:

Anomalía aislada: la mayoría de las anomalías congénitas mayores (alrededor del 75%) se producen de forma aislada, esto es, el niño no presenta otras anomalías congénitas mayores no relacionadas. Con frecuencia, las anomalías mayores aisladas se asocian con una o más anomalías menores.

Secuencia: una secuencia es un conjunto de anomalías relacionadas que se sabe o se supone que derivan de una única anomalía o factor mecánico primario. Representa una sucesión de hechos (anomalías) que son consecuencia de una única malformación, disrupción o deformidad primaria. Por ejemplo la secuencia de Pierre Robin (en donde por la micrognatia, existe un desplazamiento posterior de la lengua que obstaculiza la fusión de las crestas palatinas y causa una fisura del paladar). Una secuencia se considera una anomalía aislada, salvo cuando forma parte de un síndrome.

Anomalía congénita múltiple: es cuando hay dos o más anomalías mayores no relacionadas presentes, lo que significa que se considera que dichas anomalías representan una asociación aleatoria y no constituyen una secuencia ni un síndrome reconocido previamente.

Asociación: es una combinación de varias anomalías que aparece con una frecuencia mayor que la esperada por azar y no constituye una secuencia ni un síndrome. Cabe citar como ejemplos las asociaciones VACTERL (defectos vertebrales, atresia anal, defectos cardiacos, fístula traqueoesofágica, anomalías renales y anomalías de las extremidades —*limbs* en inglés).

Síndrome: es un conjunto de anomalías que se consideran relacionadas desde el punto de vista patogénico, pero no representan una secuencia. Puede deberse a una sola causa — genética o ambiental— o a interacciones entre genes y el medio ambiente. Algunos ejemplos son el síndrome de Down (trisomía 21, una anomalía cromosómica), la acondroplasia (trastorno monogénico) y el síndrome de rubéola congénita (de origen infeccioso). Pese a los avances en genética, sigue habiendo síndromes clínicamente reconocidos cuya causa aún no se ha identificado.

Por último, según el impacto que tenga una malformación en la calidad y cantidad de vida los defectos congénitos pueden clasificarse en mayores y menores:

Defectos congénitos mayores y menores: Se conoce como defecto congénito estructural mayor a aquellas que tienen consecuencias médicas, sociales o estéticas considerables para la persona afectada y por lo general requieren una intervención médica o quirúrgica. Estas son responsables de la mayor parte de la morbimortalidad asociada a los defectos congénitos y si no se tratan o corrigen, altera en grado importante la función normal del cuerpo o acorta la esperanza de vida y, en el peor de los casos, pueden causar la muerte. Como ejemplo de

defecto congénito mayor podemos citar las cardiopatías congénitas o los defectos de pared abdominal como gastrosquisis u onfalocele. Las anomalías menores son las que solamente tienen trascendencia estética, casi siempre aparecen solas, en casos aislados y a veces entre varios individuos de una misma familia.

2. Caso sospechoso de defecto congénito

Se define como caso sospechoso de defecto congénito a todo recién nacido, vivo o muerto, de más de 500 gramos de peso, nacido en Costa Rica, de parto intra o extra hospitalario, de madre residente o no residente en el país, en quien se detecte o sospeche (por algún hallazgo al examen físico, de laboratorio o de imágenes), cualquier defecto congénito que se manifiesta al nacimiento y hasta el primer año de vida.

Se excluyen del registro únicamente los productos abortados (menos de 20 semanas de edad gestacional). Los nacidos muertos u óbitos fetales deben ser examinados en busca de malformaciones. En caso necesario se debe solicitar la participación del servicio de obstetricia y patología.

El examen físico de todo recién nacido debe comprender las medidas antropométricas básicas (peso, talla, perímetro cefálico), signos vitales, así como inspección, palpación, percusión y auscultación en general de todos los órganos y sistemas, según corresponda. Se deben realizar siempre el examen de la permeabilidad de los orificios naturales, la prueba de reflejo rojo de los ojos, la maniobra de Ortolani, el examen neurológico completo y todos los exámenes de laboratorio y de gabinete requeridos en casos sospechosos que así lo ameriten.

Se reportarán todos los DC, o sospecha de los mismos y se consignará en la boleta de registro si es un DC **sospechado o confirmado**. Es importante consignar si se trata de una sospecha diagnóstica y reportar posteriormente al CREC el

diagnóstico definitivo.

3. Caso confirmado de defecto congénito

Se define como caso confirmado de defecto congénito a todo recién nacido, clasificado como sospechoso en donde se confirmó el defecto congénito por examen físico (ej: apéndices preauriculares, polidactilia o sindactilia), exámenes de gabinete como US, TAC, RM, electromiografía, etc (ej: cardiopatías congénitas mediante ecocardiografía cardíaca, ó DC del sistema nervioso central mediante US de cerebro) o de laboratorio y genética (ej: pruebas hormonales en caso de hiperplasia suprarrenal congénita ó cariotipo en caso de las cromosopatías), así como las pruebas especializadas que se requieren para algunos diagnósticos específicos.

4. Caso descartado de defecto congénito

Se define como caso descartado de defecto congénito a todo recién nacido, clasificado como sospechoso en donde se descartó el defecto congénito por examen físico (ej: correcta medición del perímetro cefálico en caso de micro o macrocefalia), exámenes de gabinete como US, TAC, RM, electromiografía, etc (ej: sospecha de cardiopatías congénitas por soplo cardíaco mediante ecocardiografía cardíaca) o de laboratorio y genética (ej: pruebas hormonales en caso de hiperplasia suprarrenal congénita ó cariotipo en caso de las cromosopatías), así como las pruebas especializadas que se requieren para algunos diagnósticos específicos.

F. Proceso de vigilancia de defectos congénitos en los servicios de salud de Costa Rica

El proceso de vigilancia de defectos congénitos se compone de cuatro etapas:

1. Detección y evaluación,
2. Notificación
3. Registro
4. Validación y Análisis de la información.

A continuación se desarrolla cada una de las etapas.

1. Detección y evaluación de los casos

La detección de casos sospechosos se da en los servicios de salud públicos y privados, que tienen servicio de maternidad y/o atienden recién nacidos y niños hasta el primer año de vida. Todo caso sospechoso de acuerdo a la sección E de este protocolo, requiere de valoración médica especializada de acuerdo a la sospecha diagnóstica.

El profesional de salud, de la maternidad y/o establecimiento de salud que detecta al niño sospechoso debe dirigirse al médico encargado el cual, deberá indicar todos los exámenes de laboratorio, gabinete o especializados que se amerite. Así mismo deberá derivar al niño, mediante documento de referencia completo, a los especialistas o sub-especialistas según corresponda.

En caso de detectarse un niño con microcefalia o defectos congénitos del sistema nervioso central, compatibles con el Síndrome de zika congénito, deberán seguir el **“Protocolo de vigilancia de microcefalia y síndrome de zika congénito posiblemente a zika en Costa Rica”**, el cual requiere de toma de muestras específicas y reportes oportunos y urgentes.

2. Notificación de los casos

Todo caso de recién nacido sospechoso de DC, debe ser reportado por el personal de salud que lo detecta en forma inmediata utilizando el registro **INCIENSA-R67. Boleta de notificación obligatoria de defectos congénitos (Anexo 1)**. La misma cuenta con un instructivo el cual debe ser conocido antes de completar la información solicitada. Esta boleta debe remitirse al encargado de la notificación de DC de cada centro de salud, el cual debe estar claramente identificado (ver sección F, punto 3).

Se describirán en la boleta de reporte todos los DC sospechados (ejs: soplo cardíaco en caso de cardiopatías congénitas; click de cadera en caso de displasia evolutiva de cadera; opacidad corneal en caso de catarata o glaucoma congénito) sin límite de número, en un recién nacido. En caso de sospecha o duda diagnóstica se debe reportar como "sospecha de" o simplemente describir lo observado. En los casos sospechosos que requieren de darle egreso y seguimiento para el diagnóstico definitivo, el caso debe ser reportado como sospechoso al egreso y posteriormente reportar al CREC el diagnóstico definitivo, utilizando la misma boleta **INCIENSA R67**, para hacer una actualización de clasificación de caso de acuerdo al apartado E de este protocolo.

En recién nacidos con malformaciones múltiples y un diagnóstico sindrómico, la especificación del síndrome no exime de la descripción de cada una de las malformaciones que lo componen. La única excepción la constituye el síndrome de Down, por ser el mejor conocido de todos los síndromes polimalformativos. No obstante, se debe especificar el tipo de malformación cardíaca, del tracto gastrointestinal u otra que presente.

Por último, el "Carné de Salud del Niño" (documento oficial con el que los neonatos egresan de las maternidades y llevan su control de niño sano), cuenta

con un apartado donde el médico o profesional de salud debe completar si existe un DC, la fecha del reporte y el diagnóstico definitivo.

3. Registro de los casos y defectos congénitos

A partir del año 2017 el registro de los casos sospechosos de defectos congénitos e información de la boletas R67 se realiza en línea, ingresando a la página WEB www.inciensa.sa.cr y siguiendo las instrucciones del [“Manual de Usuario del Sistema de Información para el Registro de Defectos Congénitos. Parte A: Notificación y Registro”](#) ⁸. Este manual dirige a cada centro de salud desde la solicitud de creación de un usuario hasta el registro, búsqueda, actualización y generación de reportes en el sistema.

De acuerdo a la organización del servicio de salud específico, los encargados de la notificación al Centro de Registro de Enfermedades Congénitas del INCIENSA (CREC) pueden ser: la oficina de Vigilancia Epidemiológica, el Departamento de Registros Médicos o bien el Departamento de neonatología o Pediatría.

Cada centro de salud debe enviar lista de personas que se encargarán de introducir la información de la boleta de notificación obligatoria de defectos congénitos al sistema. Estos funcionarios serán responsables del reporte y registro de los casos de DC al CREC y de resguardar la confidencialidad, el manejo de su usuario y la clave de acceso.

El registro de defectos congénitos debe hacerse una vez a la semana, en caso de no presentar defectos congénitos durante la semana epidemiológica, debe remitirse fax o correo electrónico a sec_crec@inciensa.sa.cr indicando que durante esa semana no se reportaron defectos congénitos en su centro o área de salud.

Los centro de salud que presenten algún problema con el sistema en línea deben solicitar ayuda al CREC al correo sec_crec@inciensa.sa.cr y remitir a este mismo correo o al fax 2279991 ext 135 las boletas de notificación para que la digitación se realice en el CREC mientras se soluciona el problema.

4. Validación y análisis de la información

Las boletas recibidas a través del sistema de reporte en línea del Centro de Registro de Enfermedades Congénitas, estarán visibles en el Sistema de Información CREC, para los usuarios de este centro. Estas boletas tendrán un estado de "pendientes" para que los profesionales y asistente administrativa de la UEC puedan validar la información y posteriormente codificar los defectos congénitos reportados.

Validación: Para las boletas ingresadas al sistema, la asistente administrativa o profesionales de UEC, ingresarán a cada boleta validando información importante como identificación del niño y la madre (de acuerdo al padrón nacional), tipo de malformación (simple o múltiple) y clase de malformación (no relacionada, síndrome, secuencia y no aplica en caso de malformaciones simples). Esta validación permite que el sistema reconozca duplicados por medio de la identificación de la madre y el niño, al tiempo que asegura la calidad de datos vitales para el posterior seguimiento de los casos (identificación, fecha y lugar de parto por ejemplo).

Codificación: Cada día los profesionales del CREC ingresarán al sistema de información y consultarán las boletas con estado "Pendientes" para proceder a su codificación", de acuerdo al **UEC-IN-01 "Manual de Usuario del sistema de información para el registro de defectos congénitos. Parte B: Digitación, validación y codificación en la UEC"**. La codificación se realiza tomando como base la Clasificación Internacional de las Enfermedades Décima Revisión (CIE-10) de la siguiente forma:

Para los defectos congénitos contemplados en el capítulo XVII "Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas" la CIE-10, con un quinto dígito de la British Paediatrics Association (CIE-10 BPA), lo que aumenta la especificidad en la codificación.

Para los defectos congénitos no contemplados dentro del capítulo XVII, la CIE-10 con cuatro dígitos.

Análisis de la información: Los profesionales del CREC analizan la información según caso, y según tipo de defecto para proveer informes trimestrales y anuales a los diferentes clientes de salud, a las autoridades de salud y a las entidades internacionales dentro de su competencia. Los informes trimestrales son entregados vía correo electrónico a cada ente notificador, autoridades de vigilancia epidemiológica y autoridades de salud. El informe anual es entregado de la misma forma y adicionalmente se encuentra disponible en la sección de Estadísticas de la página web del INCIENSA, www.inciensa.sa.cr, junto con mapas, cuadros y gráficos sobre defectos congénitos.

El análisis se lleva a cabo para categorías de anomalías congénitas agrupadas y para un conjunto de anomalías específicas seleccionadas de acuerdo a su frecuencia, importancia clínica y posibilidad de ser comparadas con otros registros del mundo. En el Cuadro 2 pueden observarse las categorías y grupos de DC sujetos a vigilancia, caracterizados por ser defectos congénitos de mayor impacto. Se incluyen dentro de los mismos, grupos de defectos congénitos mayores, los relativamente frecuentes, y aquellos que independientemente de su grado son vigilados internacionalmente. Las cardiopatías congénitas se clasifican en severas y no severas, según la clasificación de EUROCAT. El **Anexo 2** especifica según su código de CIE-10 el grupo de defectos congénitos menores y de severidad no especificada que no son contemplados como defectos congénitos mayores para el CREC.

Los datos se presentan en términos de prevalencia al nacimiento. Este cálculo es una proporción donde el numerador es el número de recién nacidos vivos con anomalías congénitas específicas y el denominador consiste en el número total de nacidos vivos. Por lo general se incluye un factor de multiplicación que suele ser 100, 1.000 o 10.000, dependiendo de las categorías de anomalías consideradas.

Se estiman dos tipos de prevalencias:

- Prevalencia de casos: número de niños con uno o más DC sobre nacimientos.
- Prevalencia de DC individuales: número de DC sobre nacimientos. Este tipo de prevalencia es útil para la vigilancia de DC específicos. Es importante recalcar que un mismo niño puede presentar uno o más DC.

Para el cálculo de las prevalencias de los establecimientos de salud se utilizan los nacimientos reportados al CREC por establecimiento de salud (mediante el "Cuadro 78") y para el resto de prevalencias, los nacimientos registrados en el Instituto Nacional de Estadística y Censo (INEC), los cuales están disponibles en su página web www.inciensa.sa.cr.

Cuadro 2. Defectos congénitos bajo vigilancia en el CREC.

Categoría de grupo frecuente	Grupo frecuente	Décima CIE (código)
SISTEMA NERVIOSO CENTRAL	DEFECTOS DEL TUBO NEURAL	Q000 a Q002, Q010 a Q019 y Q050 a Q059
	MICROCEFALIA	Q020
	HIDROCEFALIA CONGENITA	Q030 a Q039
	HOLOPROSENCEFALIA/ARRINENCEFALIA	Q041, Q042
	OTRAS MC DEL ENCEFALO	Q040 a Q049
SISTEMA NERVIOSO PERIFERICO	OTRAS MC DEL SISTEMA NERVIOSO PERIFERICO	Q060 a Q079
DEFECTOS CONGENITOS DE OJOS	ANOFTALMIA/MICROFTALMIA	Q110, Q111, Q112
	CATARATA CONGENITA	Q120
	GLAUCOMA CONGENITO	Q150, Q1500
	OTROS TRASTORNOS OCULARES CONGENITOS	H320, Q100 a Q107, Q113, Q121 a Q129 Q130 a Q139, Q140 a Q149, Q158, Q159
DEFECTOS CONGENITOS DE OREJA Y OIDO	ANOTIA/MICROTIA	Q160/ Q172
	SORDERA NEUROSENSORIAL CONGENITA	H905
	OTROS DC DE OREJA Y OIDO	Q161 Q162 Q163 Q164 Q165 Q169
DEFECTOS CONGENITOS DEL CORAZON	CARDIOPATIAS CONGENITAS SEVERAS	Q200 a Q206, Q212 a Q214, Q2182, Q220, Q224, Q225, Q226, Q234, Q251, Q252, Q2540, Q255, Q262, Q2620, Q2621, Q263, Q264
	CARDIOPATIAS CONGENITAS NO SEVERAS	Q208 a Q211, Q218, Q219, Q221 a Q223, Q228, Q229, Q230 a Q233, Q238 a Q250, Q253, Q254, Q256 a Q261
DEFECTOS CONGENITOS OROFACIALES	ATRESIA DE LAS COANAS	Q300
	FISURA DE PALADAR	Q350 a Q359
	LABIO LEPORINO CON O SIN PALADAR HENDIDO	Q360 a Q379
DEFECTOS CONGENITOS DEL SISTEMA DIGESTIVO	ATRESIA O ESTENOSIS DEL ESOFAGO	Q390 a Q393
	ESTENOSIS HIPERTROFICA CONGENITA DEL PILORO	Q400
	ATRESIA/ESTENOSIS INTESTINO DELGADO	Q410 a Q419
	ATRESIA/ESTENOSIS INTESTINO GRUESO	Q420 Q421 Q422 Q423 Q428 Q429 Q4290
	ENFERMEDAD DE HIRSCHPRUNG	Q431
	ATRESIA DE LOS CONDUCTOS BILIARES	Q442

Protocolo de Vigilancia de Defectos Congénitos

	ONFALOCELE	Q792
DEFECTOS DE PARED ABDOMINAL	GASTROSQUISIS	Q793
	PRUNE BELLY	Q794
	OTROS DC DE PARED ABDOMINAL	Q795
	AGENESIA/HIPOPLASIA RENAL	Q600 Q601 Q602 Q603 Q604 Q605 Q606
DEFECTOS CONGENITOS GENITO-URINARIOS	EXTROFIA VESICAL	Q641
	DEFECTOS OBSTRUCTIVOS URINARIOS	Q620 a Q628, Q642, Q643
	HIPOSPADIAS	Q5281 Q540 a Q549
	EPISPADIAS	Q640
	SEXO INDETERMINADO	Q560 Q561 Q562 Q563 Q564
	TESTICULO NO DESCENDIDO	Q530 a Q539
ENFERMEDAD QUISTICA DEL RIÑON	ENFERMEDAD QUISTICA DEL RIÑON	Q610 a Q619 Q6190
DEFECTOS CONGENITOS MUSCOLOESQUELETICOS	LUXACION, SUBLUXACION Y DISPLASIA DE CADERA	Q650 a Q658
	POLIDACTILIA	Q690 a Q699
	SINDACTILIA	Q700 a Q709
	DEFECTOS POR REDUCCION DE MIEMBROS	Q710 a Q738
	HERNIA DIAFRAGMATICA	Q790
	PIE BOT/TALPIES EQUINOVARO	Q660, Q668
	ARTROGRIPOSIS CONGENITA	Q743
	CRANEOSINOSTOSIS	Q750
	OSTEOCONDRODISPLASIAS	Q770 a Q789
ANOMALIAS CROMOSOMICAS	SINDROME DE DOWN	Q900 a Q909
	SINDROME DE EDWARDS	Q910 a Q913
	SINDROME DE PATAU	Q914 a Q917
	SINDROME DE TURNER	Q960 a Q969
	OTROS DEFECTOS CROMOSOMICOS	Q920 a Q939, Q950 a Q959, Q970 a Q999
INFECCIONES CONGENITAS	INFECCIONES CONGÉNITAS TIPO ZTORCHS	A500, A505, A509, P350 a P358, P371
ENFERMEDADES ENDOCRINAS Y METABOLICAS	ENF. ENDOCRINAS Y METABOLICAS CONGENITAS	E000 a E009, E030, E031, E230, E250, E343, E700 a E729, E730, E740 a E748, E751 a E889
OTROS	OTROS	Todos los códigos Q no contenidos en categorías anteriores Códigos no Q: G712 G800 K400 K401 K409 K429 K469 P113 P832 P835

Fuente: Sistema Información CREC-INCIENSA. 2018.

5. Registro de nacimientos

El dato de los nacimientos de cada maternidad es imprescindible, puesto que los mismos constituyen el denominador utilizado para calcular las prevalencias de los DC. Así pues, la oportunidad y regularidad de su envío es tan importante como el envío mismo de las boletas de reporte.

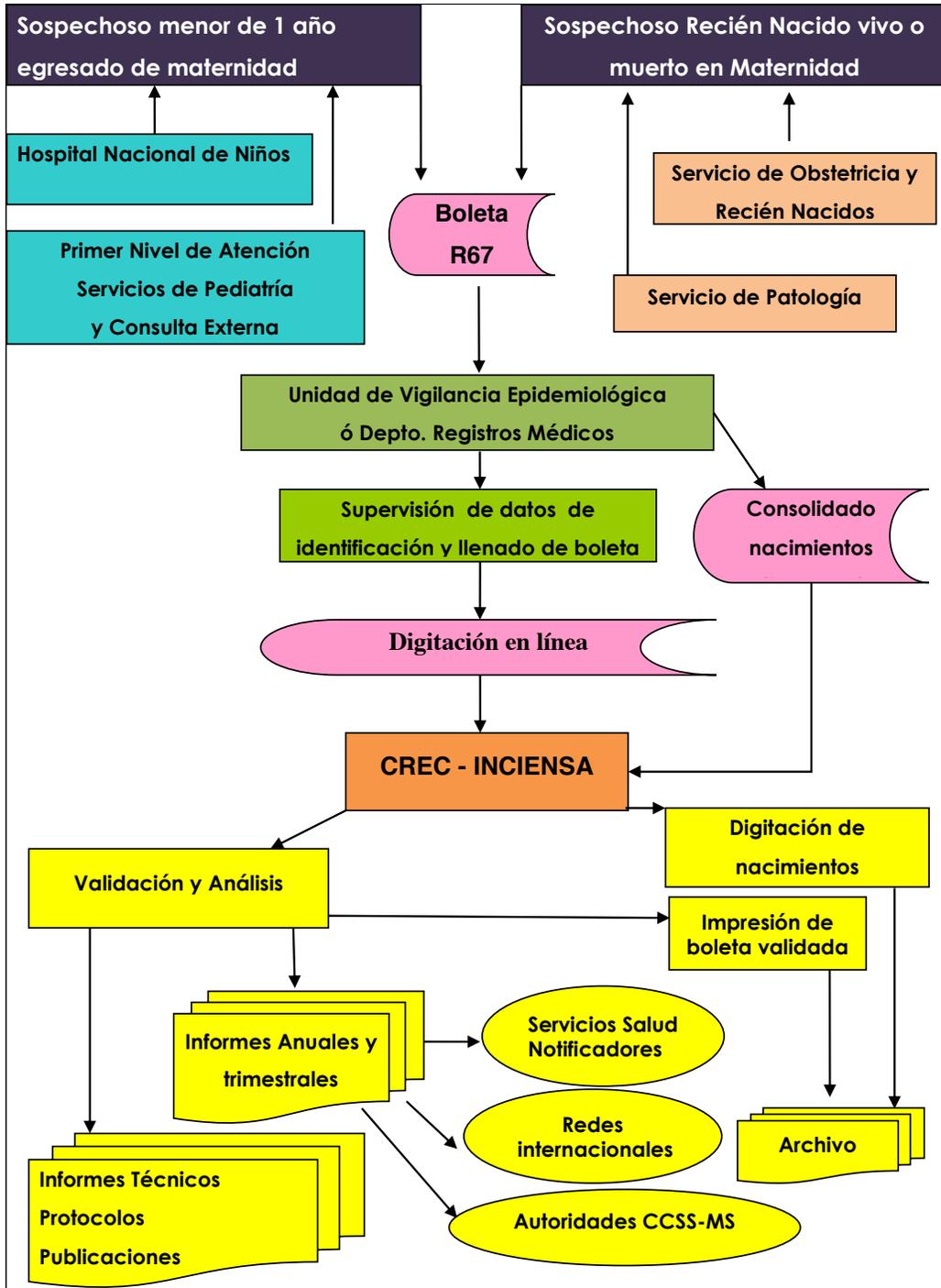
Esta información se enviará mediante el formulario de **Informe Mensual de Nacimientos o cuadro 78 (Anexo 3)**, que es el cuadro utilizado por la CCSS para alimentar la base nacional de nacimientos. En éste, la casilla nacimientos se refiere a **recién nacidos** y **no a partos**. Por lo tanto, los productos de partos múltiples (casi siempre mellizos) entran cada uno de ellos por separado en los cálculos. Ejemplos:

- ❑ Parto gemelar con dos productos vivos: Se pondrá en la casilla 2 nacimientos
- ❑ Parto gemelar con un producto nacido vivo y otro muerto: se pondrá en la casilla "**nacimientos**" en su sección "gemelares" un #1 y se especificará en la casilla "**defunciones fetales**", hubo #1 defunción fetal
- ❑ Parto gemelar con dos productos nacidos vivos y uno de ellos muere a las 12 horas: se pondrá en la casilla "nacimientos" en su sección de "gemelares" un #2, además se especificará en la casilla "defunciones Neonatales" un #1, en este caso en la fila de "menores de un día".

El funcionario de estadística de la CCSS asignado en cada maternidad, es el responsable de enviar mensualmente el reporte de nacimientos al CREC, al fax 22799911, extensión 145 o al correo electrónico sec_crec@inciensa.sa.cr especificando como asunto "*Cuadro 78, Hospital XXX. Período X*". Cada unidad de estadística de las maternidades debe tener un encargado y un suplente para esta función, así como un encargado del envío de las boletas de malformados.

G.FLUJOGRAMA DE INFORMACIÓN

Figura 1. Flujoograma de información para el registro de los DC en el CREC.



PARTE II. DEFINICIÓN Y DESCRIPCIÓN DE LOS PRINCIPALES TIPOS DE DEFECTOS CONGÉNITOS BAJO VIGILANCIA EN EL CREC.

Esta sección se basa en las definiciones de la International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research (ICBDSR)⁹ y el Manual de Vigilancia de anomalías congénitas de la OMS/CDC/ICBDSR⁷ para los principales tipos de defectos congénitos.

A. PRINCIPALES DEFECTOS CONGÉNITOS DEL SISTEMA NERVIOSO

1. Defectos del tubo neural

Los defectos del tubo neural (DTN), son defectos congénitos del cerebro, la columna vertebral y la médula espinal. Son una serie de alteraciones producidas en el cierre del tubo neural, que ocasionan en el sujeto la aparición de malformaciones externas o internas de diverso grado, se acompañan de trastornos clínicos de diversa gravedad, de acuerdo con la intensidad y localización del defecto.

Se producen en el primer mes de embarazo, muchas veces antes que la mujer sepa que está embarazada.

Ingerir suficiente ácido fólico (tipo de vitamina B), ya sea por medio de alimentos fortificados o suplementos como píldoras, antes y durante el embarazo, previene la mayoría de los DTN.

Los DTN más comunes son la espina bífida y la anencefalia, también se incluye el encefalocele.

a. Anencefalia (Q00.0)

Es la ausencia total o parcial de la bóveda craneal, la piel que lo recubre y el cerebro. Incluye: craneorraquisquis e iniencefalia.

Se debe especificar la ausencia de huesos del cráneo, cuero cabelludo y la presencia o no de un encéfalo rudimentario.

Figura 2. Anencefalia



Fuente: OMS/CDC/ICBDSR. Vigilancia de anomalías congénitas: manual para gestores de programas. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2014.

b. Encefalocele (Q01)

Es una hernia del encéfalo y/o meninges a través de una abertura congénita del cráneo.

Al momento de la descripción, idealmente se debe especificar:

1. La localización: occipitocervical, parietooccipital, parietal (lado), metópica, frontonasal, etc.

2. Aspecto: si está roto o no, características del cuero cabelludo
3. Tamaño: perímetro en centímetros, anotar, además, el perímetro cefálico.

Figura 3. Encefaloce occipital



Fuente: OMS/CDC/ICBDSR. Vigilancia de anomalías congénitas: manual para gestores de programas. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2014.

c. Espina bífida (Q05)

La espina bífida comprende cualquier defecto congénito que involucre el cierre insuficiente de la columna vertebral. Es un trastorno congénito en el que la columna vertebral y el canal medular no se cierran antes del nacimiento, lo cual hace que la médula espinal y las membranas que la recubren protruyan por la espalda del niño. Se caracteriza por una protrusión de las meninges y/o de la médula espinal, un defecto en el arco vertebral, en forma de saco que da como resultado un meningocele o mielomeningocele.

Meningocele: Cuando el saco contiene únicamente líquido cefalorraquídeo y meninges. En estos casos la médula y las raíces nerviosas se encuentran situadas dentro del canal medular.

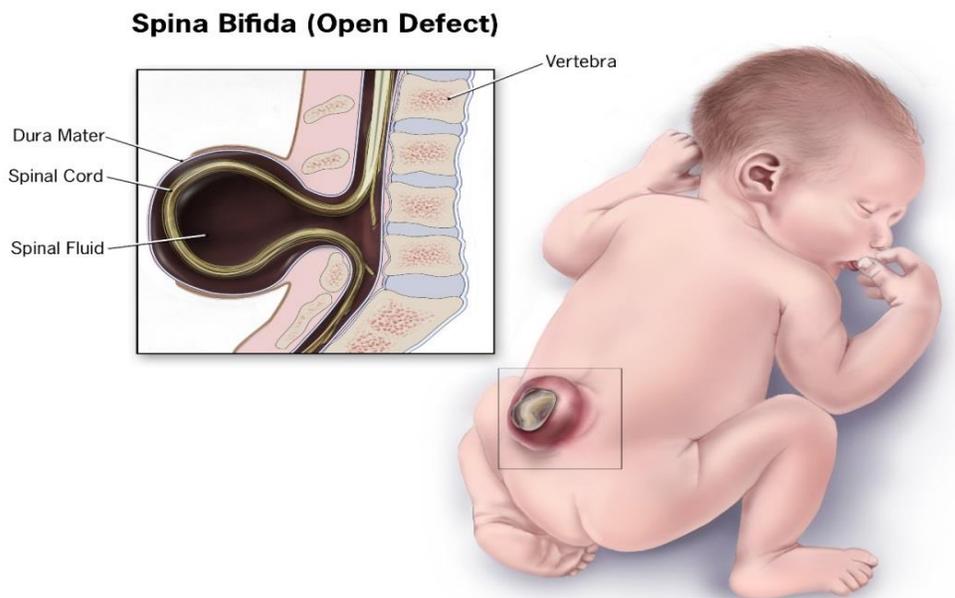
Mielomeningocele: Es una espina bífida quística en la que el saco contiene además de líquido cefalorraquídeo y meninges, médula espinal y/o raíces nerviosas.

Para la descripción se recomienda especificar cuatro características:

1. El nivel: puede ser: cervical, dorsal, lumbar, sacra y localización intermedia
2. El tipo: meningocele, mielomeningocele.
3. El aspecto: saco meníngeo, saco roto, íntegro.
4. La extensión: expresada con referencia a vértebras, o en centímetros

Se debe especificar además si se asocia con hidrocefalo

Figura 4. Espina bífida oculta, meningocele y mielomeningocele.



Fuente: OMS/CDC/ICBDSR. Vigilancia de anomalías congénitas: manual para gestores de programas. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2014.

2. Microcefalia (Q02)

(Basado en el Protocolo de vigilancia de microcefalia y síndrome congénito asociado a virus del zika en Costa Rica¹⁰)

Recién nacido vivo o muerto cuyo perímetro cefálico al nacer (confirmado a las 24 horas de vida en RN vivo) es inferior a dos desviaciones estándar (-2DS) para RN de término ó inferior al Percentil 3 para RN pretérmino, según gráficas oficiales para la edad gestacional y sexo. Considerar que en Costa Rica (CCSS) el perímetro cefálico en RN de término se evalúa de acuerdo a tablas estandarizadas por OMS, mientras que el PC en RN pretérmino se evalúa de acuerdo a tablas de Fenton

Medición y evaluación del perímetro cefálico: Para poder hacer el diagnóstico correcto de microcefalia, el personal de salud debe medir el perímetro cefálico de manera correcta y estandarizada, así como evaluar la medición con los patrones o tablas correspondientes para la edad sexo.

- a) Perímetro cefálico (PC): Es la medida del contorno del cráneo desde su parte frontal hasta la occipital. La medición debe hacerse tomando la circunferencia occipitofrontal al nacer. Se recomienda tomar una segunda medida de la CC a las 24 horas de vida para evitar el efecto del modelamiento cefálico del RN que ocurre durante el parto.
- b) Equipo: Cinta métrica flexible, no extensible, de fibra de vidrio, menos de un centímetro de ancho (ideal 0,7 mm), con espacio de arranque antes del cero (no con platina al primer milímetro) y graduada en milímetros.
- c) Procedimiento:
 - 1. Explicar a la madre, padre o encargado la importancia de la medida y el procedimiento a realizar. Solicitarle la ayuda para que sostenga al niño o niña en sus brazos durante la medición.
 - 2. Solicitar a la madre que el niño o niña debe estar en brazos, con la cabeza a medio lado, con el objetivo de disminuir el error en la medición por la tendencia a seguir los objetos, propia de la etapa infantil.

3. Quitar objetos que tenga el niño o niña en la cabeza.
- d) Técnica:
1. Colocar sobre el área temporal el cero de la cinta métrica e ir rodeando la cabeza hasta llegar a la protuberancia occipital externa (el punto más prominente de la parte posterior del cráneo u occipucio) y seguir hasta la frente, pasando la cinta sobre los arcos supraciliares y tomando la lectura sobre el área temporal inicial al sobreponer el resto de la cinta métrica sobre el cero de la misma.
 2. Ajustar la cinta métrica, manteniendo la presión constante y firme sobre todo si el cabello es rizado o abundante.
 3. Procurar que la vista esté en el mismo plano de la cinta métrica (agacharse si es necesario) para evitar el error de paralaje o desviación del ángulo de la visión al leer los números.
 4. Hacer la lectura en voz alta, número por número y anotarlo inmediatamente en centímetros con un decimal. La medición se aproxima al 0.1 cm más cercano y se anota junto con la medida de desviación estándar.
- e) Evaluación del perímetro cefálico: Para los recién nacidos a término se deben utilizar las curvas de crecimiento de la OMS según sexo y edad. Las mismas han sido estandarizadas para su uso por parte de la Caja Costarricense del Seguro Social (Anexo 1). A manera de referencia, para un RN de término la CC debe ser: 31,5 cm para niñas y 31,9 para niños. En el caso de recién nacidos prematuros, se deben utilizar las tablas de Fenton según edad gestacional y sexo (7) estandarizadas para su uso en Costa Rica por la CCSS (Anexo 2).

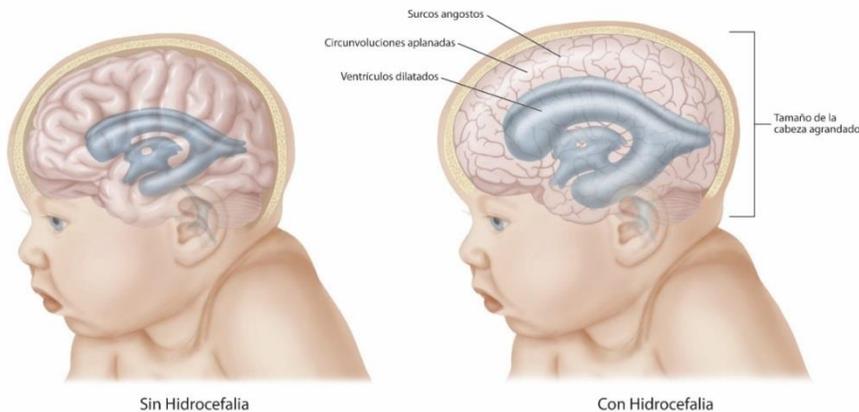
(En caso que se presentara un caso de microcefalia ver el apartado de síndromes en este protocolo y el Protocolo de vigilancia de microcefalia y síndrome congénito asociado a virus del zika en Costa Rica)

3. Hidrocefalo congénito (Q03)

Es la acumulación excesiva de líquido cefalorraquídeo dentro del cráneo el cual se asocia a dilatación de los ventrículos cerebrales con o sin agrandamiento de la cabeza y diagnosticado al nacer. Se produce cuando la circulación o absorción del líquido cefalorraquídeo se obstruye o cuando éste se produce en cantidades excesivas.

Para su descripción se recomienda especificar las siguientes características: perímetro cefálico, forma del cráneo y tensión de las fontanelas y separación de las suturas.

Figura 5. Hidrocefalia



Fuente: Cortesía del CDC.

4. Holoprosencefalia (Q04.2)

Es una malformación cerebral ocasionada por la falta o la incompleta división de los hemisferios cerebrales, lo cual causa defectos en el desarrollo de la cara y en la estructura y el funcionamiento del cerebro. Existen tres clases de holoprosencefalia:

- a. La holoprosencefalia alobar es la más grave, en la cual el cerebro no logra separarse y se asocia generalmente a anomalías faciales severas.
- b. La holoprosencefalia semilobar, en la cual los hemisferios del cerebro tienen una leve tendencia a separarse, constituye una forma intermedia de la enfermedad.
- c. La holoprosencefalia lobar, en la cual existe una evidencia considerable de separación de los hemisferios del cerebro, es la forma menos grave. En algunos casos de holoprosencefalia lobar, el cerebro del paciente puede ser casi normal.

El más grave de los defectos (o anomalías) faciales asociadas es la ciclopía, caracterizado por el desarrollo de un solo ojo, ubicado en el área ocupada normalmente por la raíz de la nariz y la ausencia de la nariz o una nariz en forma de probóscide (un apéndice tubular) situada por encima del ojo.

Las anomalías cromosómicas, tales como el síndrome de Patau (trisomía 13) y el síndrome de Edwards (trisomía 18), así como los hijos de madres diabéticas, tienen un riesgo mayor de padecer el trastorno.

B. PRINCIPALES DEFECTOS CONGÉNITOS DE OJO Y OÍDO

1. Microftalmia (Q11.2) y Anoftalmia (Q11.1)

Anoftalmia es la ausencia del globo ocular y microftalmia es la reducción anormal del diámetro del globo ocular. En microftalmia, el diámetro corneal suele ser menos de 10 mm y el diámetro antero-posterior del ojo menor de 20 mm.

Puede ser mono o bilateral. Se puede presentar con fusión de los párpados. Está presente en varios síndromes o asociaciones, como asociación CHARGE, rubéola, trisomía 13, entre otros.

Se debe especificar si es anoftalmia o microftalmia, además si es mono o bilateral.

2. Catarata congénita (Q12.0)

Se define como opacidad del cristalino del ojo presente en el momento de nacer.

3. Glaucoma congénito (Q15.0)

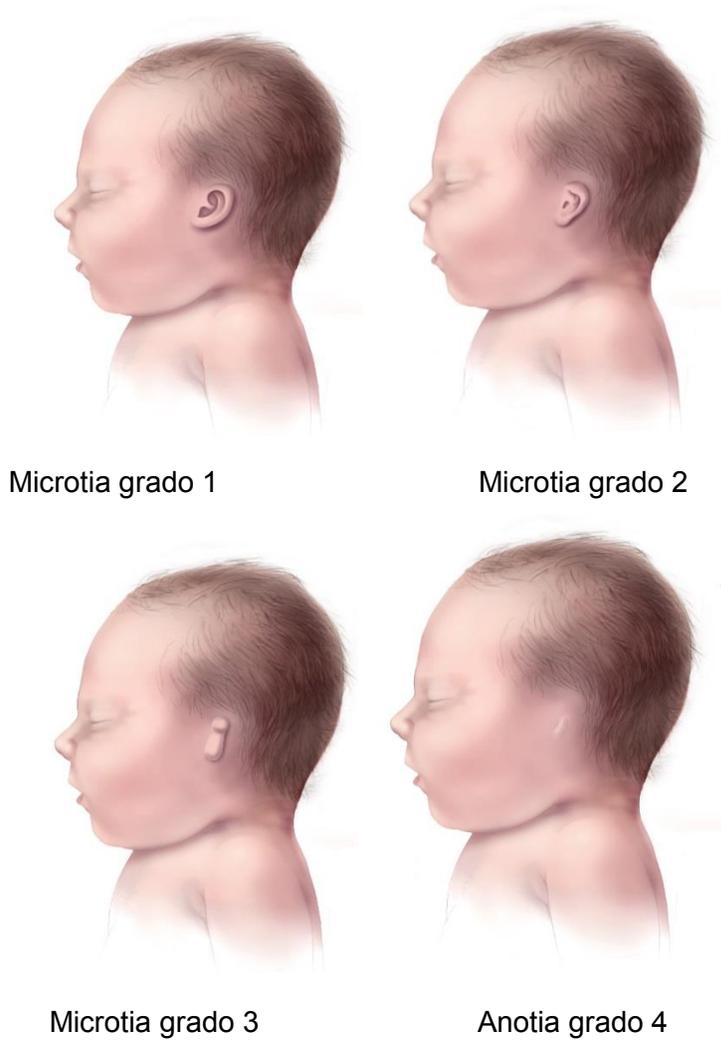
Es una condición en la cual se eleva la presión del líquido interior del ojo (presión intraocular) debido al desarrollo defectuoso de las vías de salida del humor acuoso.

El recién nacido presenta a los pocos días o meses de nacer lagrimeo y le molesta de forma excesiva la luz. Además, sus ojos pueden ser un poco más grandes de lo normal. La córnea pierde transparencia y se ve blanquecina.

4. Microtia (Q17.2) y Anotia (Q16.0)

La microtia es un defecto congénito caracterizado por la ausencia de alguna de las partes del pabellón de la oreja (con o sin atresia del conducto auditivo externo) comúnmente expresado en grados (I-IV), de los cuales la forma extrema (grado IV) es anotia, ausencia del pabellón de la oreja. Se debe especificar si el defecto de la oreja es parcial o compromete la oreja completa, además si es mono o bilateral y si se asocia a otras malformaciones.

Figura 6. Microtia y anotia



Fuente: Cortesía del CDC.

C. PRINCIPALES DEFECTOS DEL SISTEMA CIRCULATORIO

Las Cardiopatías congénitas (CC) son malformaciones anatómicas del corazón o sus grandes vasos, que ocurre tempranamente en la vida embrionaria desde el día 18, hasta la décimo segunda semana en la vida fetal.

La clasificación de las CC es aun diversa y compleja, existen criterios de clasificación (severidad, tipo de origen del defecto, flujo pulmonar, etc.). Aun no se ha definido una clasificación ideal para investigación o vigilancia epidemiológica de las mismas. Así pues, la clasificación adoptada por el CREC, se basa más en aspectos estructurales y de diagnóstico específico, que en criterios clínicos de presentación de los casos.

Tomando en cuenta lo anterior, se adopta para efectos de vigilancia en el CREC la de EUROCAT¹¹, donde las CC se clasifican en severas y no severas, con una modificación: se incluye dentro de las severas el doble tracto de salida de ventrículo derecho (Q201) y la interrupción del arco aórtico (Q252). A continuación se desglosan algunas CC bajo vigilancia para cada grupo según su severidad.

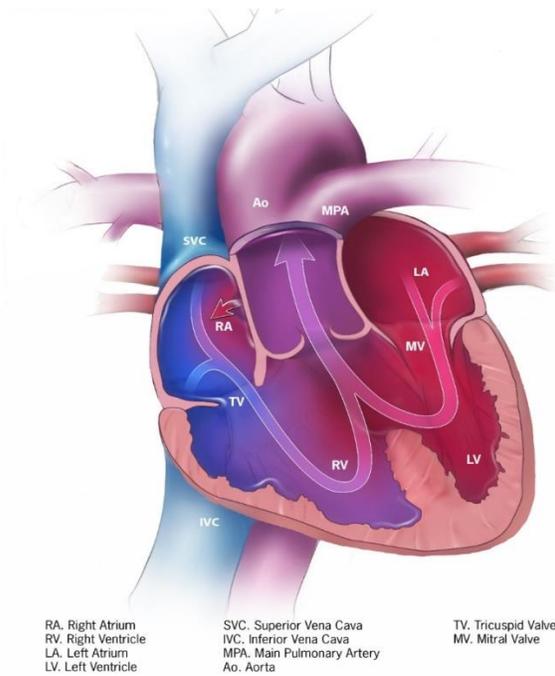
1. Cardiopatías congénitas severas

En general, son aquellas CC que presentan compromiso hemodinámico (bajo gasto cardíaco, baja saturación de oxígeno sanguíneo o insuficiencia cardíaca) y una anatomía desfavorable para su corrección quirúrgica, asociando un riesgo quirúrgico considerable. Normalmente este tipo de cardiopatías requieren una o varias intervenciones en los primeros meses de vida, para preservar la función cardíaca y evitar complicaciones sistémicas. A continuación se describen algunas de ellas.

a. Tronco arterioso común (Q20.0)

Es un raro tipo de CC, en la cual un solo vaso sanguíneo (tronco arterial) sale desde los ventrículos derecho e izquierdo, en lugar de los dos vasos normales (la arteria pulmonar y la aorta). Los síntomas que pueden presentarse son los siguientes: cianosis, retraso o insuficiencia del crecimiento, letargo, dificultad respiratoria, dedos hipocráticos.

Figura 7. Tronco arterioso común



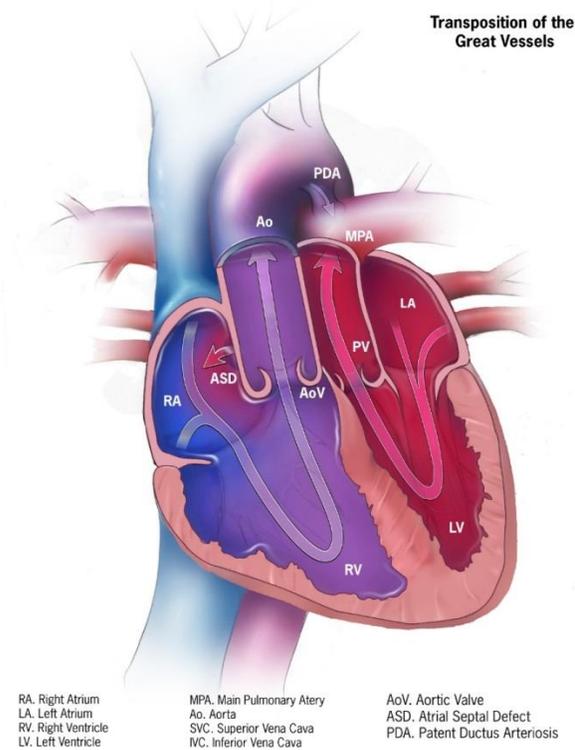
Fuente: cortesía del CDC.

b. Transposición de los grandes vasos (Q201-203)

Es una CC donde la relación entre los ventrículos y las arterias que salen de ellos es discordante. En la D-transposición, la discordancia es ventrículo-arterial, la

aorta sale del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo. En la L- transposición o transposición congénitamente corregida, la discordancia es atrio-ventricular y ventrículo-arterial pues lo que existe es una inversión de los ventrículos. Los síntomas aparecen al momento de nacer o cerca de este y su gravedad depende del tipo y tamaño de los defectos cardíacos adicionales o cortocircuitos (como comunicación interauricular, comunicación interventricular o conducto arterial persistente). Algunos de los síntomas son cianosis, dedos de la mano o el pie en palillo de tambor, dificultad para respirar y para comer.

Figura 8. D- Transposición de grandes vasos



Fuente: cortesía del CDC.

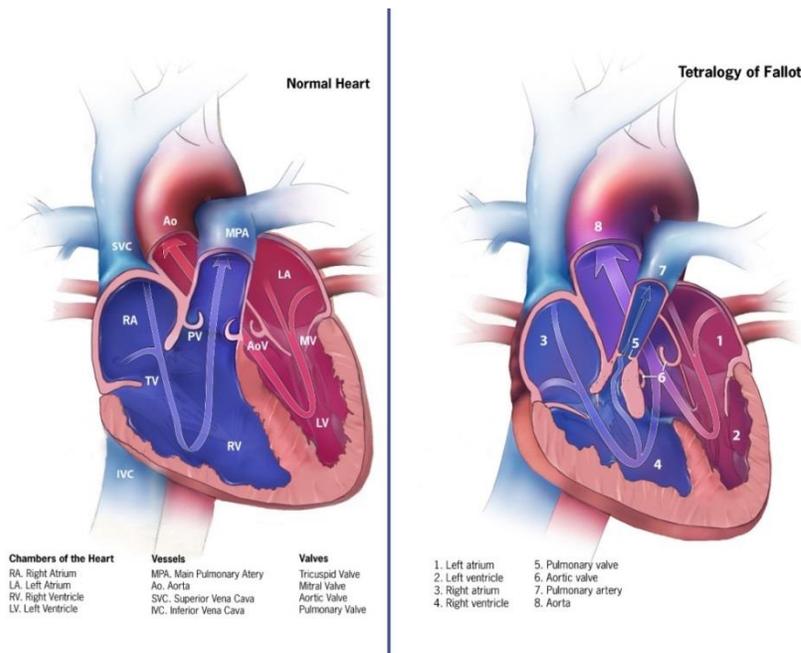
c. Defecto del tabique auriculo ventricular o canal atrio ventricular (Q21.2)

También llamado defecto de las almohadillas endocárdicas, es un defecto que se produce por una malformación en estas estructuras de donde se desarrollan el septum primum auricular (por esto también se conoce como CIA ostium Primum o tipo I), las válvulas atrioventriculares y la porción de entrada del septum ventricular. Así pues, el espectro de esta malformación incluye malformaciones en la válvula mitral y tricuspídea, resultando en una valvula atrioventricular común que cabalga sobre el septo ventricular.

d. Tetralogía de fallot (Q21.3)

Se caracteriza por la asociación de cuatro defectos cardiacos: comunicación interventricular, estenosis o atresia de la válvula pulmonar, dextroposición o cabalgamiento de la aorta e hipertrofia del ventrículo derecho. Se diferencia de la tetralogía de Fallot con CIA, la cual se llama Pentalogía de Fallot y se clasifica como Q21.8.

Figura 9. Tetralogía de Fallot

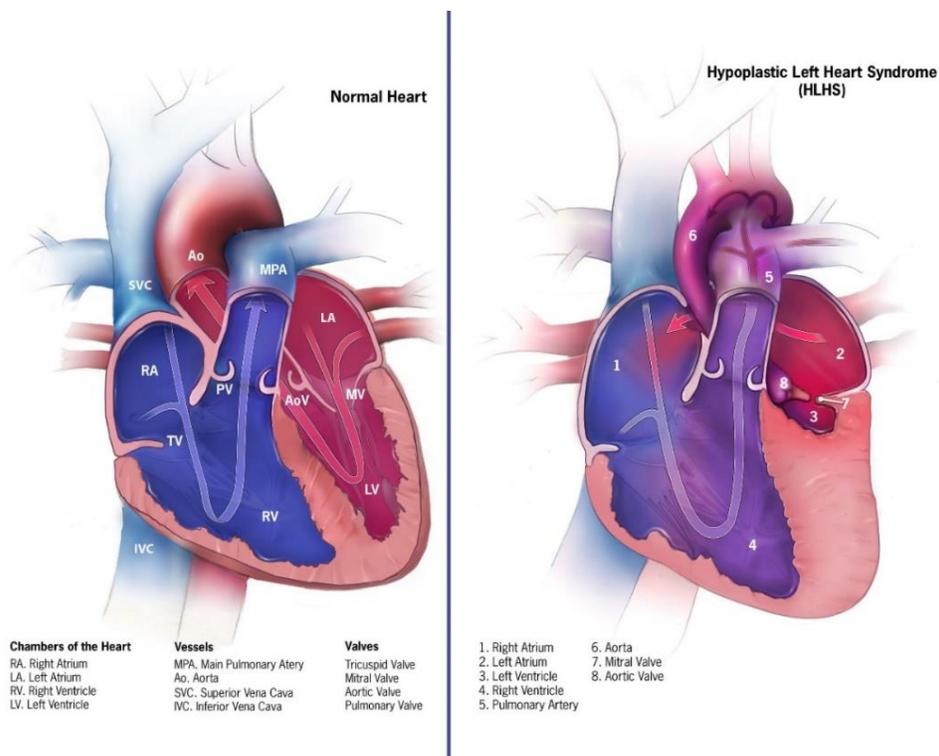


Fuente: cortesía del CDC.

e. Hipoplasia de corazón izquierdo (Q23.4)

Es un defecto del corazón con un ventrículo izquierdo hipoplásico, asociado con atresia de la válvula mitral y/o aórtica, con o sin otro defecto cardíaco.

Figura 10. Hipoplasia de corazón izquierdo

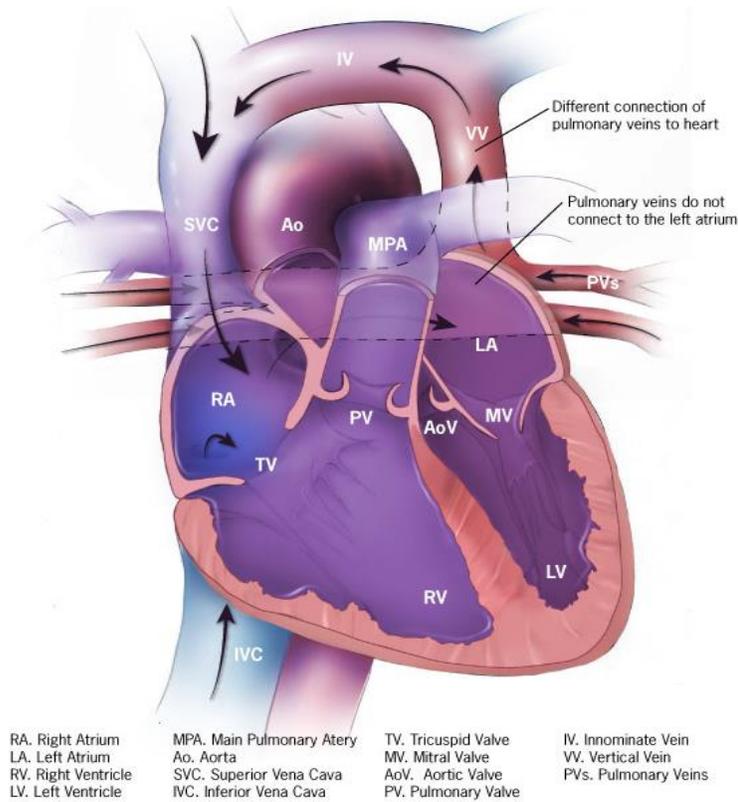


Fuente: cortesía del CDC.

f. Conexión anómala total de las venas pulmonares

Es una cardiopatía congénita en la cual las cuatro venas pulmonares, que llevan sangre desde los pulmones hasta el corazón, no se conectan normalmente a la aurícula izquierda.

Figura 11. Conexión anómala de venas pulmonares



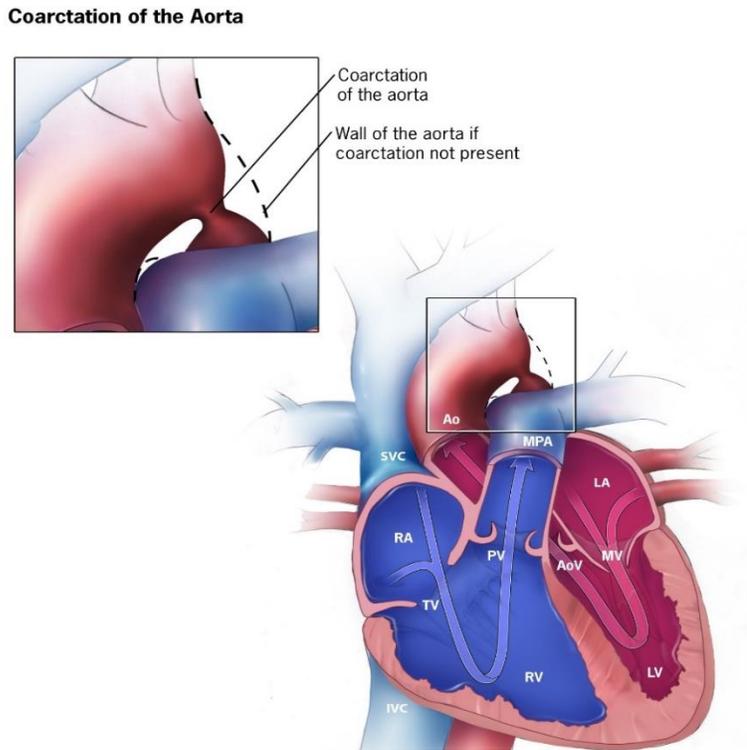
Fuente: cortesía del CDC.

g. Coartación de la aorta (Q25.1)

Es un estrechamiento congénito anormal de la aorta, que se produce cerca de la inserción del ductus arterioso.

Su signo patognomónico es la disminución clara de los pulsos femorales con respecto a los braquiales acompañada de un enlentecimiento de los mismos.

Figura 12. Coartación de aorta



Fuente: cortesía del CDC.

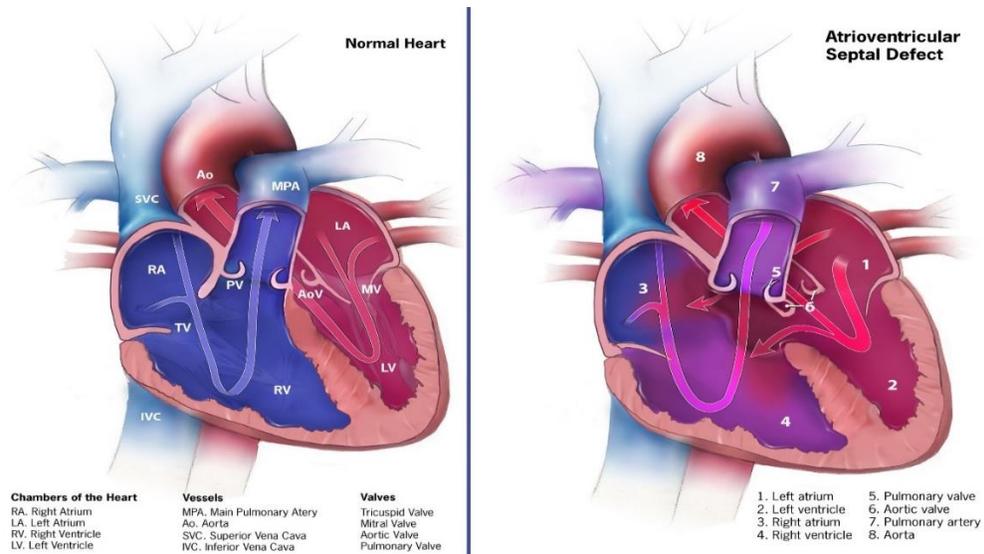
2. Cardiopatías Congénitas no severas

Para efectos de clasificación se consideran CC no severa aquella con o sin compromiso hemodinámico, pero con una anatomía favorable para su corrección quirúrgica. Incluye también aquellas CC que se corrigen espontáneamente (por ejemplo, comunicaciones interventriculares de tipo muscular).

a. Defecto de tabique ventricular o comunicación interventricular (CIV) (Q21.0)

Es el defecto cardíaco congénito más frecuente (1/1000 lactantes). Es un orificio en el septum interventricular y puede ubicarse en cualquier parte del mismo, a nivel muscular o perimembranoso (más frecuente) y a su vez ser única o múltiples. Las manifestaciones dependen del tamaño de la comunicación.

Figura 13. Defectos del tabique interventricular

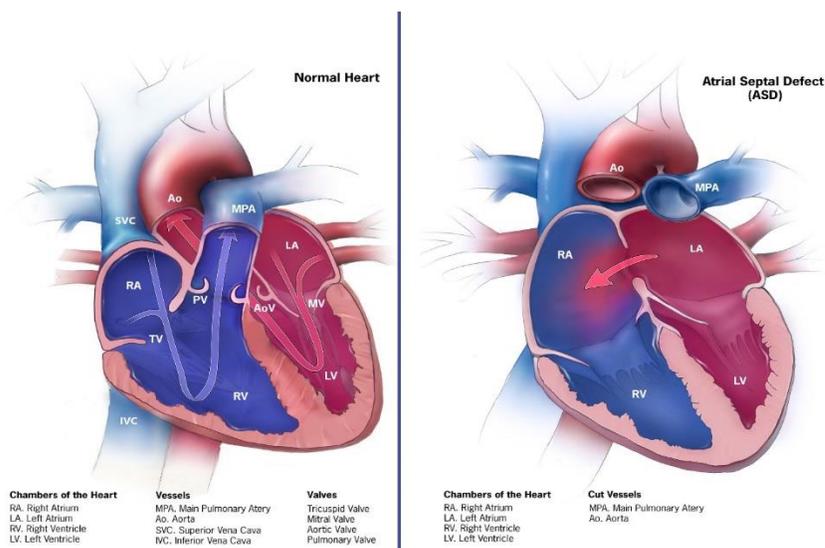


Fuente: cortesía del CDC.

b. Defectos del tabique auricular o comunicación interauricular (CIA) (Q21.1)

Son un grupo de defectos cardíacos que causan una comunicación o flujo sanguíneo a través del septo que divide las aurículas cardíacas. Existen varios tipos: CIA tipo *secundum* (incluye foramen oval permeable y es el más frecuente), CIA por defecto del seno venoso, y CIA por defecto del seno coronario.

Figura 14. Comunicación interauricular



Fuente: cortesía del CDC

c. Estenosis congénita de la válvula pulmonar (Q22.1)

Estrechamiento anormal de la válvula pulmonar en donde la apertura valvular o el flujo sanguíneo a través de ella están restringidos. Puede ser leve, moderada o severa dependiendo del gradiente de presión entre ambos lados de la válvula y el diámetro de la misma.

d. Conducto arterioso persistente (Q25.0)

Es una comunicación entre la arteria aorta y la arteria pulmonar. No se considera una anomalía congénita a menos que permanezca abierto después de la segunda semana de vida. En los recién nacidos de pretérmino se oblitera más tardíamente.

D. DEFECTOS CONGÉNITOS OROFACIALES

1. *Atresia de coanas (Q30.0)*

Es una anomalía congénita en la cual la comunicación entre la nariz y la faringe está ocluida por un hueso o una membrana. Se debe especificar si es unilateral o bilateral.

En algunos casos la atresia de coanas se acompaña de otras anomalías. Forma parte del acrónimo CHARGE, coloboma (C), enfermedad cardíaca (H), atresia de coanas (A), retardo del desarrollo del sistema nervioso central (R), genitourinarias (G) y anomalías de oído o sordera (E).

2. *Labio paladar y fisura del paladar (Q35-37)*

Son defectos congénitos caracterizados por hendiduras o fisuras en cualquier punto de la formación del paladar, a lo largo de la localización de la fusión del segmento intermaxilar del proceso fronto-nasal y los procesos palatinos laterales. Pueden ser anteriores (labio, proceso alveolar del maxilar o paladar primario por entero), las cuales pueden ser unilaterales o bilaterales; o posteriores (paladar blando o paladar blando junto con porción posterior del paladar óseo), las cuales son de línea media.

Estos dos tipos (anteriores y posteriores) no están relacionados. A continuación se describe su clasificación de acuerdo a la CIE-10.

- a. **Fisura del paladar (sin labio leporino) (Q35):** Defecto del cierre del paladar duro y/o blando detrás del foramen incisivo sin labio hendido. Se debe especificar si es paladar duro, blando.

Figura 15. Paladar hendido



Fuente: OMS/CDC/ICBDSR. Vigilancia de anomalías congénitas: manual para gestores de programas. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2014.

- b. **Labio leporino (sin paladar hendido) (Q36):** Hendidura parcial o completa del labio superior.
- c. **Fisura del paladar con labio leporino (Q37):** Se caracteriza por hendidura parcial o completa del labio superior, con hendidura del paladar duro o blando.

Figura 16. Labio leporino



Fuente: OMS/CDC/ICBDSR. Vigilancia de anomalías congénitas: manual para gestores de programas. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2014.

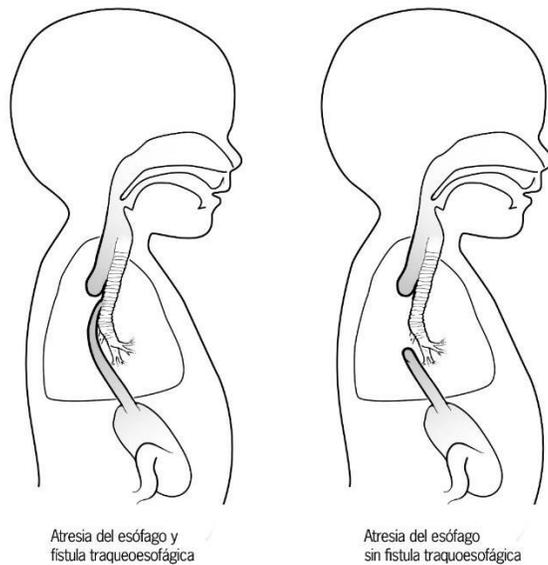
E. PRINCIPALES DEFECTOS CONGÉNITOS DEL SISTEMA DIGESTIVO

1. Atresia de esófago sin y con fístula traqueo-esofágica (Q39.0 Y Q39.1)

Defecto congénito caracterizado por la ausencia de continuidad o estrechamiento del esófago, con o sin fístula traqueal.

Puede asociarse a otras malformaciones: vertebrales, anales, cardíacas, renales, digestivas y/o de extremidades; la más frecuente es la asociación al ano imperforado.

Figura 17. Atresia de esófago



Fuente: cortesía del CDC.

2. Estenosis hipertrófica congénita del píloro (Q40.8)

La estenosis pilórica es un estrechamiento del píloro, la abertura que va del estómago al intestino delgado. Afecta a lactantes pequeños entre los 15 días y los 2 meses de edad y no se conocen la causa o causas que la producen.

El vómito es el primer síntoma en la mayoría de los niños, otros síntomas pueden ser: dolor abdominal, eructos, imposibilidad para aumentar de peso o pérdida de peso.

El diagnóstico se confirma con ecografía. El tratamiento de esta enfermedad es quirúrgico.

3. Atresia o estenosis anorectal (Q42.2, Q42.3)

Defecto congénito caracterizado por la ausencia de continuidad del canal anorectal o de la comunicación entre el recto y el ano, o estrechamiento del canal anal, con o sin fístula a los órganos vecinos.

4. Ausencia, atresia y estenosis del intestino delgado y grueso (Q41, Q42)

Estenosis completa u oclusión parcial de la luz de un segmento del intestino delgado. Puede involucrar una sola área o áreas múltiples del yeyuno o ileon.

5. Enfermedad de Hirschprung (Q43.1)

Consiste en la formación de un megacolon (sección colónica muy dilatada), debido a que al existir una sección agangliónica (sin células ganglionares), la motilidad es totalmente inadecuada o inexistente. Se produce una obstrucción intestinal por encima de la sección agangliónica.

6. Atresia de los conductos biliares (Q44.2)

Es la ausencia congénita o infradesarrollo (atresia) de una o más de las estructuras biliares extrahepáticas, que produce ictericia intensa de carácter obstructivo. Se presenta obstrucción del flujo de bilis del hígado a la vesícula. Esto puede llevar a daño hepático y cirrosis del hígado, lo cual puede ser mortal.

F. DEFECTOS CONGÉNITOS GENITO-URINARIOS

1. Agenesia renal (Q60.0-Q60.1)

Es la ausencia o displasia severa de uno o ambos riñones. La agenesia renal bilateral es incompatible con la vida.

2. Estenosis ureteropélica (Q62.1-62.3) – Hidronefrosis (Q62.0)

Obstrucción congénita a nivel de pelvis renal o uréter que conlleva a dilatación de pelvis renal o uréter.

3. Extrofia vesical (Q64.1)

Malformación compleja caracterizada por un defecto en el cierre de la pared abdominal inferior y vejiga. La vejiga se abre en la pared ventral del abdomen entre el ombligo y la sínfisis púbica. A menudo se asocia con epispadias y anomalías estructurales de los huesos púbicos.

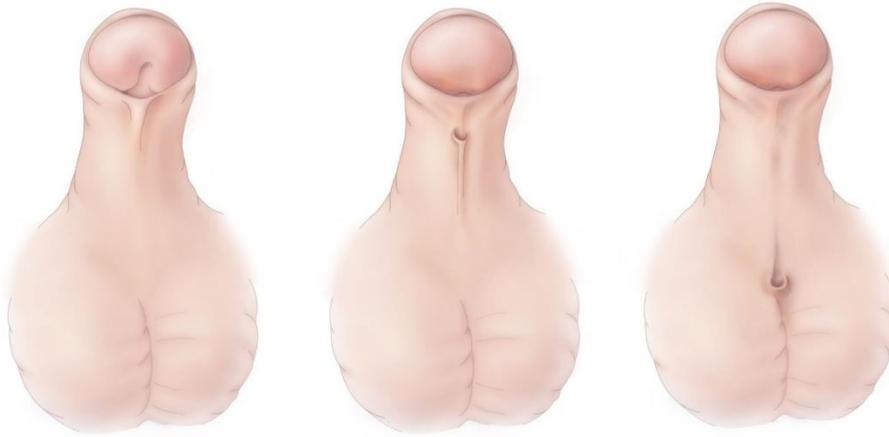
4. Epispadias (Q64.0)

Defecto congénito caracterizado por la apertura de la uretra en la superficie dorsal del pene.

5. Hipospadia (Q54)

Defecto congénito caracterizado por la apertura de la uretra en el lado ventral del pene. Puede presentarse a nivel de pene, perineal, y escrotal.

Figura 18. Tipos de hipospadias



Fuente: cortesía del CDC.

6. Sexo indeterminado y pseudohermafroditismo (Q56.0 a Q56.4)

Ambigüedad genital que no permite hacer una determinación sexual al nacimiento. Puede ser hombre, mujer, pseudohermafroditismo o hermafroditismo verdadero.

G. DEFECTOS CONGÉNITOS DEL SISTEMA OSTEOMUSCULAR (Q65-79)

1. *Displasia evolutiva de cadera (luxación y subluxación congénita) (Q65)*

- a. Luxación y subluxación típica:** Aquellas que en el nacimiento la cadera no está luxada pero se luxa posteriormente. La sub-luxación o la luxación se producen después del nacimiento, en los primeros meses de vida extra-uterina y como una consecuencia de la displasia (**Cadera displásica Q65.80 y 65.81**).
- b. Luxación atípica o teratológica (Q65.0-65.2):** Cuando el niño nace con la cadera ya luxada y rígida. Esta situación está íntimamente ligada a algo que ha sucedido en el período embrionario. Son niños con malformaciones congénitas asociadas: pie zambo, estrabismo, miembros inferiores displásicos, etc.

Se recomienda describir si está presente un ortolani positivo o rigidez de cadera de acuerdo a definiciones del ECLAMC¹².

- c. Ortolani positivo (Q65.3-65.5):** Es la pre luxación, muy frecuente, donde la cabeza femoral está dentro del acetábulo pero es luxable por la maniobra de Ortolani. Sólo a partir de los tres meses de edad se expresará radiológicamente como displasia de cadera. Debe ser tratada posturalmente.
- d. Rigidez de cadera:** Es la luxación verdadera de la cadera, muy rara, frecuentemente asociada a otras malformaciones y presente desde el nacimiento (no se puede realizar la maniobra de Ortolani). Tiene evidencias radiológicas en el recién nacido. Debe ser tratada quirúrgicamente.

2. Deformidades congénitas de los pies (Q66)

Se producen en el periodo fetal, afectando la postura de los miembros inferiores, se puede presentar como pie Bot , equinovaro, taloalگو entre otras.

Figura 19. Talipes varo



Fuente: cortesía del CDC.

3. Polidactilia (Q69)

La polidactilia es la presencia de un dedo supernumerario en manos o pies. Se clasifica basándose en la situación anatómica del dedo duplicado en los siguientes grupos:

- Pre-axial (25%): el dedo supernumerario está localizado en el lado radial de la mano.
- Post-axial (70%): el dedo duplicado se sitúa del lado cubital de la mano. Esta es la variedad más común y generalmente de herencia autosómica dominante.
- Duplicación central (5%): es la presencia de polidactilia en los dedos anular, medio o índice, asociándose en forma frecuente sindactilia.

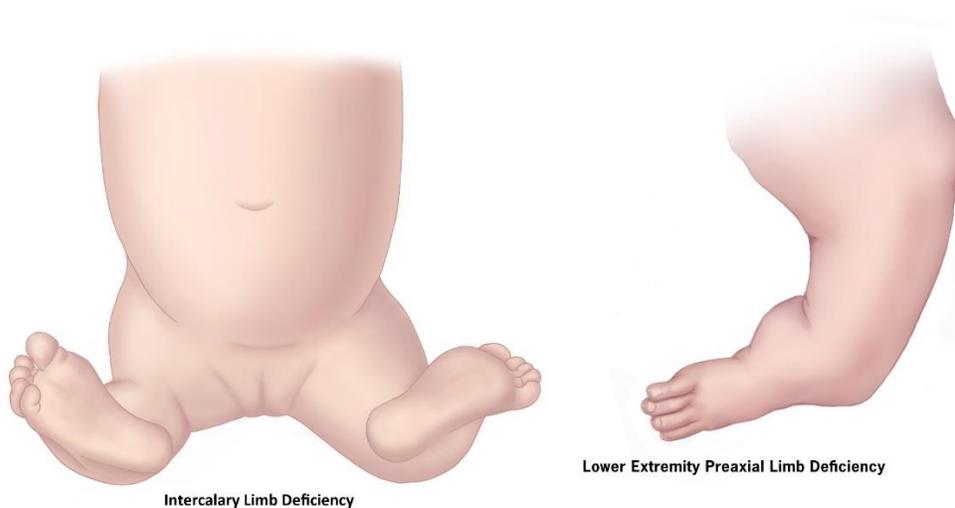
4. **Sindactilia (Q70)**

La fusión de los dedos se denomina sindactilia y se refiere a la fusión de dos o más dedos de las manos o de los pies. Esta fusión generalmente implica la conexión cutánea entre las dos áreas, pero en casos muy poco frecuentes implica la fusión (conexión) de los huesos

5. **Defectos de reducción de extremidades (Q71-Q73)**

Grupo de anomalías congénitas caracterizada por ausencia parcial o total o hipoplasia severa del esqueleto de estructuras de las extremidades. Incluye desde la ausencia de una falange hasta la ausencia total de un miembro. Se deben especificar 4 características: miembros afectados (superiores o inferiores, izquierdos o derechos), partes ausentes (falanges, dedos, etc.), partes presentes pero anormales (mano hipotrófica, dedos fusionados) y partes presentes y normales.

Figura 20. Anomalías por reducción de miembros inferiores



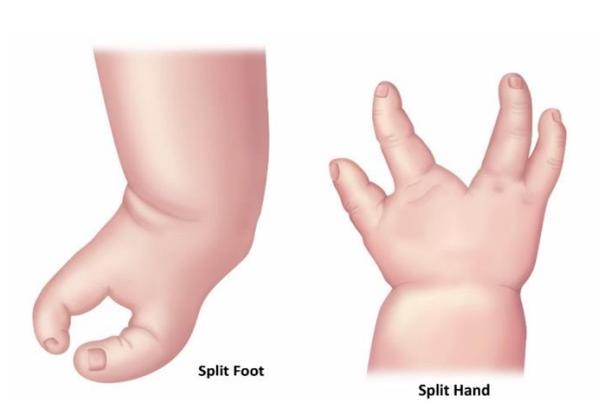
Fuente: cortesía del CDC.

Figura 21. Anomalías por reducción de miembros superiores



Fuente: cortesía del CDC.

Figura 22. Mano y pie dividido (en pinza de langosta)



Fuente: cortesía del CDC.

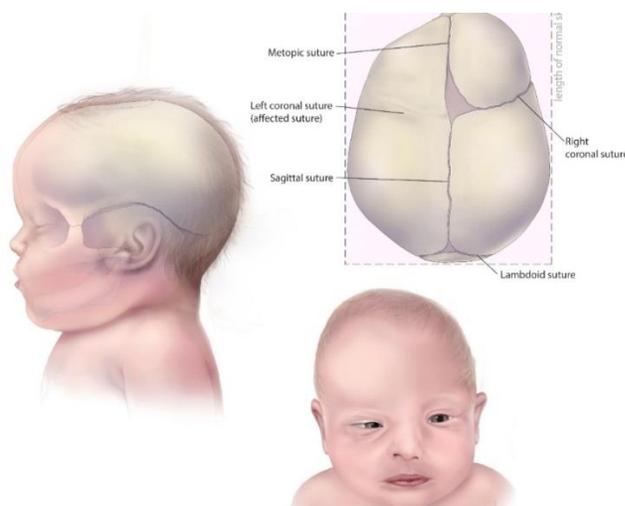
La CIE-10 no tiene un código específico para cada una de estas deformidades congénitas, sino que se clasifican en el grupo "Otras."

6. Craneosinostosis (Q750)

Es el cierre prematuro de una, varias o todas las suturas. Existen varios tipos:

- a. **Escafocefalia (Q75.01) o dolicocefalia (Q672):** El cierre precoz y exclusivo de la sutura sagital que separa a los huesos parietales, El resultado es una cabeza alargada en sentido anteroposterior. Es un problema esencialmente estético.
- b. **Braquicefalia (Q75.00):** Cierre precoz de la sutura coronal que separa a los huesos parietales del occipital.
- c. **Trigonocefalia** (cráneo en cuña): Resulta del cierre prematuro de la sutura frontal o metópica. La frente es estrecha y prominente y se aprecia hipotelorismo.
- d. **Turricefalia:** Se trata de una forma mixta, es decir una modalidad de craneosinostosis en la que se encuentran involucradas varias suturas.

Figura 23: Craneosinostosis unilateral



Fuente: cortesía del CDC.

7. Hernia diafragmática congénita (Q79.0)

Defecto congénito caracterizado por la herniación en el tórax de los contenidos abdominales a través de un defecto del diafragma. Incluye ausencia total del diafragma.

H. PRINCIPALES DEFECTOS DE PARED ABDOMINAL

1. Onfalocele (Q79.2)

Anomalía congénita caracterizada por la herniación de contenido abdominal a través de la inserción del cordón umbilical y cubierta por una membrana que puede o no estar intacta.

Figura 24. Onfalocele



Fuente: cortesía del CDC

2. Gastrosquisis (Q793)

Anomalía congénita caracterizada por herniación visceral, generalmente a través de un defecto de la pared abdominal del lado derecho a un cordón umbilical intacto. Generalmente la herniación no está cubierta por una membrana.

Figura 25. Gastrosquisis



Fuente: cortesía del CDC.

I. DESCRIPCIÓN DE ALGUNOS SÍNDROMES Y ASOCIACIONES

1. Síndrome de Down (Q90)

Es una anomalía cromosómica caracterizado por un patrón bien conocido de anomalías menores y mayores y asociado con exceso de material cromosómico 21. Incluye mosaicismo trisómico y translocaciones del cromosoma 21.

Los defectos cardíacos congénitos en estos niños son frecuentes así como anomalías gastrointestinales, como la atresia esofágica y la atresia duodenal.

Los niños con este síndrome tienen una apariencia característica ampliamente reconocida, con una cabeza que puede ser más pequeña de lo normal (microcefalia). Los rasgos faciales prominentes son nariz achatada, lengua protruyente y ojos inclinados hacia arriba (pliegue del epicanto). Las manos son cortas y anchas con dedos cortos, que suelen tener un único pliegue palmar.

Figura 26. Facies Síndrome de Down



Fuente: cortesía del CDC

2. Síndrome de Edwards (Q91.0 a Q91.3)

Es una anomalía congénita cromosómica la cual presenta material adicional del cromosoma 18. Incluye translocación y trisomía en mosaico del cromosoma 18. Dentro de las anomalías más frecuentes, que han demostrado su utilidad en el diagnóstico clínico y que se considera que están presentes en la mayoría de los casos están: cardiopatía congénita suele presentarse como comunicación interventricular con afectación valvular múltiple, a nivel gastrointestinal: divertículo

de Meckel, páncreas ectópico, y fijación incompleta del colon. Otras anomalías presentes son: hipoplasia o aplasia de cuerpo calloso, microcefalia, esternón corto, caderas luxadas, entre otras.

3. Síndrome de Patau (Q91.4 a Q91.7)

Es una anomalía congénita cromosómica la cual presenta material adicional del cromosoma 13. Incluye translocación y trisomía en mosaico del cromosoma 13. Los hallazgos clínicos más frecuentes son: anomalías de estructuras de la línea media, incluyendo holoprosencefalia, labio leporino con o sin fisura palatina y onfalocele. También son frecuentes las malformaciones cardíacas especialmente comunicación interventricular, anomalías de extremidades (polidactilia, pies zambos), malformaciones renales y anomalías genitales.

4. Síndrome de zika congénito

Se debe sospechar de un caso de síndrome de zika congénito en todo recién nacido vivo o muerto que presente al menos dos de los siguientes defectos congénitos en donde al menos uno debe ser del sistema nervioso central¹⁰:

- Sistema nervioso central: microcefalia, calcificaciones intracerebrales, hipoplasia cerebral o cerebelar, adelgazamiento de la corteza cerebral, malformaciones del cuerpo calloso, ventriculomegalia o aumento de líquido extra-axial, patrón de los giros cerebrales anómalo (ej: polimicrogiria, lisencefalia). Así como, alteraciones específicas del examen físico neurológico como (por ejemplo espasticidad, irritabilidad persistente, convulsiones, alteraciones extrapiramidales).
- Sordera neurosensorial o hipoacusia central.

Protocolo de Vigilancia de Defectos Congénitos

- Ópticas: anomalías estructurales como microftalmia, coloboma, cataratas o calcificaciones intraoculares; anomalías de polo posterior como atrofia corioretinal, anomalías del nervio óptico, pigmentación moteada de la retina, entre otras.
- Artrogriposis o contracturas múltiples y pie bot unilateral o bilateral.

Ante la presencia de un caso sospechoso se debe actuar según lo estipulado en el Protocolo de vigilancia de microcefalia y síndrome congénito asociado a virus del Zika en Costa Rica además de llenar la boleta de registro de defectos congénitos del CREC

J. INDICADORES DEL SISTEMA DE VIGILANCIA

Se tomarán en cuenta los siguientes indicadores anuales para la vigilancia de Defectos Congénitos.

Número de establecimientos de salud que reportan al CREC

_____ x100

Total de establecimientos de la red CREC

Número de establecimientos de salud que reportan en línea al CREC

_____ x100

Total de establecimientos de la red CREC

K. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Organización Mundial de la Salud. Anomalías congénitas. Nota descriptiva n.º370. Octubre 2012. (consultado el 30 enero del 2018) Disponible en <http://www.who.int/medicacentre/factsheets/fs370/es/>
2. Resolución WHA63.17. Defectos congénitos. En : 63º Asamblea Mundial de la Salud, Ginebra, 17-21 de mayo de 2010. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2010 (consultado el 30 enero del 2018) Disponible en : http://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA63/A63_R17-sp.pdf?ua=1&ua=1&ua=1
3. Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades. Updated guidelines for evaluating public health surveillance systems: recommendations from the Guidelines Working Group. MMWR Morb.

Mortal. Wkly. Rep.2001;50(RR13):1–30. (consultado el 30 enero del 2018)
Disponible en <http://www.cdc.gov/mmwr/preview/mmwrhtml/rr5013a1.htm>

4. Creación del Centro de Registro de Enfermedades Congénitas. Diario Oficial La Gaceta (Decreto No. 16488-S. 5-ago-1985). San José, Costa Rica: Ministerio de Salud; 1985.
5. Reforma del Decreto Ejecutivo No 16488-S. Diario Oficial La Gaceta (Decreto No 34398-S. 25-marzo-2008). San José, Costa Rica: Ministerio de Salud; 2008.
6. Benavides Lara A; Barboza Arguello M y Umaña Solís L. Manual Técnico del Centro de Registro de Enfermedades Congénitas. Inciensa.2008.
7. OMS/CDC/ICBDRS. Vigilancia de anomalías congénitas: manual para gestores de programas. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2015.
8. Benavides Lara A, Barboza Arguello M y Fernández Fuentes F. Manual de usuario del sistema de información para el registro de defectos congénitos. Parte A: Notificación y Registro. Versión 1.1. Inciensa; 2017. Disponible en: http://www.inciensa.sa.cr/inciensa/unidades_especializadas/Manual%20de%20Usuario%20Sistema%20de%20Informacion%20para%20el%20Registro%20de%20Defectos%20Congenitos.pdf
9. International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research (ICBDSR). Annual report 2014. (consultado 27 de febrero del 2018) Disponible en http://www.icbdsr.org/wp-content/annual_report/Report2014.pdf
10. Ministerio de Salud/INCIENSA/CCSS. Protocolo de vigilancia de microcefalia y síndrome congénito asociado a virus del zika en Costa Rica. 2018.

11. EUROCAT: Coding of EUROCAT subgroups of congenital anomalies.
Disponible en: <http://www.eurocat.ulster.ac.uk/pdf/Ester/Definition-New-EUROCAT-Subgrups-Feb-2007.pdf> . Consultado 10 Jul 2016.

12. ECLAMC Manual operacional. Edición 2002.

L. ANEXOS

Anexo 1. Boleta de notificación de obligatoria de malformaciones congénitas

http://www.inciensa.sa.cr/inciensa/unidades_especializadas/Boleta%20de%20notificacion%20obligatoria%20de%20los%20defectos%20congenitos.pdf

		Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud				
Centro de Registro de Enfermedades Congénitas				Boleta de notificación obligatoria de defectos congénitos		
Centro de Salud que Reporta				Fecha de Reporte (dd/mm/aaaa)		
Datos de la Madre						
Nombre		Primer Apellido		Segundo Apellido		
Nacionalidad	Tipo de Identificación <input type="checkbox"/> ced <input type="checkbox"/> pas <input type="checkbox"/> exp <input type="checkbox"/> res <input type="checkbox"/> ND		Número de Identificación	Edad	Teléfono	Madre Residente <input type="checkbox"/> SI <input type="checkbox"/> NO
Provincia	Cantón	Distrito	Barrio Residencia	Dirección de Residencia		
Datos del Padre						
Nombre		Primer Apellido		Segundo Apellido		
Tipo de Identificación <input type="checkbox"/> ced <input type="checkbox"/> pas <input type="checkbox"/> exp <input type="checkbox"/> res <input type="checkbox"/> ND		Número de Identificación	Edad	Teléfono		
Datos del Parto y del Niño						
Centro de Salud de Nacimiento				Fecha de Parto (dd/mm/aaaa)		
Nombre		Primer Apellido		Segundo Apellido		
Tipo de Identificación <input type="checkbox"/> ced <input type="checkbox"/> cert nac <input type="checkbox"/> exp <input type="checkbox"/> ND		Número de Identificación	Sexo <input type="checkbox"/> M <input type="checkbox"/> F <input type="checkbox"/> Amb	Condición de Nacimiento <input type="checkbox"/> Vivo <input type="checkbox"/> Muerto	Fecha fallecido (si nació vivo y falleció anote dd/mm/aaaa)	
Edad gestacional (sem)	Tipo Malformación <input type="checkbox"/> Simple <input type="checkbox"/> Múltiple		Clase Malformación	Peso al nacer (g)	Condición de Salida <input type="checkbox"/> Casa <input type="checkbox"/> Traslado <input type="checkbox"/> Fallecido	
Perímetro Cefálico al nacer (en cm):		Perímetro cefálico las 24h de nacido (en cm):		Talla al nacer (en cm):		
Descripción de defectos congénitos						
(Describa cada defecto congénito y anote cuál (es) de ellos tuvo diagnóstico prenatal y cuál(es) amerita confirmación)						
Fecha de Digitación (no llenar)	Digitador (no llenar)	Funcionario que reporta (Nombre y código)		Año	Consecutivo (para digitadores) (anotar número de boleta que asigna el sistema al dígitar)	
		Tres Ríos, Cartago, Costa Rica		Teléfono: (506) 22799911-ext 135	INCIENSA-R67, V02	
Fecha de Impresión: dd/mm/aaaa		Nota: Este reporte, una vez completado, no debe ser reproducido sin la autorización escrita del tutor legal del niño/caso, del centro de salud que lo reporta ó del CREC-INCIENSA.		Página: 1		
						

Protocolo de Vigilancia de Defectos Congénitos



Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud
Centro de Registro de Enfermedades Congénitas
Boleta de notificación obligatoria de defectos congénitos



Instrucciones de llenado Boleta de notificación obligatoria de defectos congénitos

La presente boleta constituye el formulario para cumplir con el decreto 16488- S y su modificación 34398-S, donde se establece que los funcionarios de los establecimientos de salud están obligados a remitir toda la información de los nacimientos cuyas características indiquen alguna alteración congénita, el decreto 30945-S de vigilancia de la salud y el Protocolo de Vigilancia de Defectos Congénitos. Por favor escribir con lapicero y letra clara.

Nombre del establecimiento: Nombre del establecimiento de salud de donde procede la boleta. Ej. H. Max Peralta.

Fecha de reporte: Indicar la fecha en que se llena la boleta con el siguiente formato (DD-MM-AAAA).

DATOS DE LA MADRE

Nombre de la madre: Anote el nombre, primer apellido, segundo apellido en los espacios correspondientes.

Nacionalidad: Anotar país de origen.

Tipo de Identificación: Anotar si es el número de cédula, pasaporte, residencia o número de expediente. Si no se conoce coloque N/D.

Número de Identificación: Anotar el número de identificación de la madre.

Edad materna: Anotar la edad en años cumplidos.

Teléfonos: Anote el número de teléfono de la residencia de la madre, celular o algún otro teléfono disponible.

Madre residente: Si la madre residió durante Todo su embarazo en Costa Rica, anote SI. Si solo residió en Costa Rica parte del embarazo anote No

Lugar de residencia: Anote la provincia, cantón, distrito, barrio o caserío y dirección del lugar de residencia del paciente en los espacios correspondientes.

DATOS DEL PADRE

Nombre del padre: Anote el nombre, primer apellido y segundo apellido en los espacios correspondientes.

Tipo de Identificación: Anotar si es el número de cédula, pasaporte, residencia o número de expediente

Número de Identificación: Anotar el número de identificación del padre. Si no se conoce coloque N/D.

Edad: Anotar la edad del padre en años cumplidos.

Teléfonos: Anote el número de teléfono de la residencia del padre, celular o algún otro teléfono disponible

DATOS DEL PARTO Y DEL NIÑO

Centro de Salud de Nacimiento: Anote el establecimiento de salud donde nació el niño.

Fecha de parto: Indique la fecha de nacimiento con el siguiente formato (DD-MM-AAAA)

Nombre completo: Anote el nombre, primer apellido y segundo apellido en los espacios correspondientes.

Tipo de Identificación: Anotar si es el número de cédula, certificado de nacimiento o número de expediente. Si no se conoce coloque N/D.

Número de Identificación: Anotar el número de identificación del niño.

Sexo: Notar femenino, masculino o ambiguo según corresponda.

Condición de nacimiento: Anote vivo o muerto según corresponda.

Fecha de fallecido: Si nació vivo y falleció anote la fecha de fallecido con el siguiente formato (DD_MM_AAAA)

Edad gestacional: Anote la edad gestacional al nacimiento en semanas.

Tipo de malformación: En este espacio debe anotar si es un defecto congénito único (simple) o múltiple.

Clase Malformación: En el caso de una malformación múltiple, debe anotar si es un síndrome, una asociación o si los defectos no están relacionados, si fuese defecto único se anota No aplica.

Peso al nacimiento: Anote el peso al nacer en gramos.

Condición de salida: Indique si egresa a la casa, a otro hospital (anote el nombre) o si fallece.

Circunferencia cefálica al nacer: mida la circunferencia cefálica con una cinta métrica (como se indica en el protocolo de microcefalia) y anote el dato en cm con un decimal.

Circunferencia cefálica a las 24h de nacido: A las 24h de nacido mida de nuevo la circunferencia cefálica y anote el dato en cm con un decimal. Este punto aplica para los casos sospechosos de microcefalia.

Talla de Nacimiento: Anote la talla al nacer en cm con un decimal.

DESCRIPCIÓN DE LOS DEFECTOS CONGÉNITOS

Descripción de los defectos congénitos: Describa todos los defectos congénitos que presente el niño (detalle con letra clara tipo de malformación, localización, tamaño y otros detalles). Si se hace el diagnóstico de un síndrome, debe anotar además los defectos congénitos encontrados para hacer el diagnóstico. Si le hace falta espacio puede anotar en el reverso de la hoja, o adjuntar otra. **Describa para cada defecto congénito si el diagnóstico fue confirmado (en caso necesario) o está pendiente de confirmar. Anote además si el defecto congénito se diagnosticó prenatalmente.**

Funcionario que reporta: Anote el nombre del profesional o personal de salud que llenó la boleta.

Consecutivo: Para uso de digitadores del sistema de información en línea del CREC. Anotar el # de boleta que asigna el sistema una vez que guarda la boleta. Esta boleta deberá enviarse al CREC de acuerdo al flujo de información establecido en sus respectivos manuales y protocolos.



Tres Ríos, Cartago, Costa Rica

Teléfono: (506) 22799911-ext 135

INCIENSA-R67, V02

Fecha de Impresión: dd/mm/aaaa

Página: 2

Nota: Este reporte, una vez completado, no debe ser reproducido sin la autorización escrita del tutor legal del niño/caso, del centro de salud que lo reporta ó del CREC-INCIENSA.



Anexo 2. Defectos Menores y de Severidad no específica de acuerdo a su código y descripción en la CIE-10.

Décima CIE (código)	Décima CIE
D179	TUMOR BENIGNO LIOMATOSO DE SITIO NO ESPECIFICADO
D180	HEMANGIOMA DE CUALQUIER SITIO
K400	HERNIA INGUINAL BILATERAL CON OBSTRUCCIÓN, SIN GANGRENA
K401	HERNIA INGUINAL BILATERAL, CON GANGRENA
K409	HERNIA INGUINAL
K429	HERNIA UMBILICAL
P113	TRAUMATISMO DEL NACIMIENTO EN EL NERVI0 FACIAL
P835	HIDROCELE CONGENITO
Q101	ECTROPI0N CONGENITO
Q102	ENTROPI0N CONGENITO
Q103	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LOS PÁRPADOS
Q105	ESTENOSIS Y ESTRECHEZ CONGENITAS DEL CONDUCTO LAGRIMAL
Q130	COLOBOMA DEL IRIS
Q132	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL IRIS
Q135	ESCLEROTICA AZUL
Q170	OREJA SUPERNUMERARIA
Q171	MACROTIA
Q173	OTRAS DEFORMIDADES DEL PABELLON AURICULAR
Q174	ANOMALIA DE LA POSICION DE LA OREJA
Q175	OREJA PROMINENTE
Q180	SENO, FISTULA O QUISTE DE LA HENDIDURA BRANQUIAL
Q181	SENO Y QUISTE PREAURICULAR
Q183	PTERIGION DEL CUELLO
Q184	MACROSTOMIA
Q185	MICROSTOMIA
Q186	MACROQUEILIA
Q240	DEXTROCARDIA
Q241	LEVOCARDIA
Q270	AUSENCIA E HIPOPLASIA CONGENITA DE LA ARTERIA UMBILICAL
Q302	HENDIDURA, FISURA O MUESCA DE LA NARIZ
Q357	FISURA DE LA UVULA
Q381	ANQUILOGLOSIA
Q382	MACROGLOSIA
Q383	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA LENGUA
Q384	MALFORMACIONES CONGENITAS DE GLANDULAS Y DE LOS CONDUCTOS SALIVALES
Q385	MALFORMACIONES CONGENITAS DEL PALADAR, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Q3850	ARCO PALATINO ALTO
Q4021	DISMOTILIDAD DEL ESTOMAGO
Q435	ANO ECTOPICO
Q523	HIMEN IMPERFORADO
Q525	FUSION DE LABIOS DE LA VULVA
Q526	MALFORMACION CONGENITA DEL CLITORIS
Q527	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LA VULVA
Q531	TESTICULO NO DESCENDIDO, UNILATERAL
Q532	TESTICULO NO DESCENDIDO, BILATERAL
Q539	TESTICULO NO DESCENDIDO, SIN OTRA ESPECIFICACION
Q544	ENCORDAMIENTO CONGENITO DEL PENE

Protocolo de Vigilancia de Defectos Congénitos

Q551	HIPOPLASIA DEL TESTICULO Y DEL ESCROTO
Q5520	TESTICULO RETRACTIL
Q5521	ESCROTO BIFIDO
Q662	METATARSUS VARUS
Q663	OTRAS DEFORMIDADES VARUS CONGENITAS DE LOS PIES
Q6640	DEPRESIONES EN EL CRANEO
Q665	PIE PLANO CONGENITO
Q666	OTRAS DEFORMIDADES VALGUS CONGENITAS DE LOS PIES
Q667	PIE CAVUS
Q668	OTRAS DEFORMIDADES CONGENITAS DE LOS PIES
Q6680	TALUS O ASTRÁGALO VERTICAL CONGÉNITO (ROCKER BOTTOM FOOT)
Q6681	TENDON DE AQUILES CORTO CONGENITO
Q670	ASIMETRIA FACIAL
Q671	FACIES COMPRIMIDA
Q672	DOLICOCEFALIA
Q673	PLAGIOCEFALIA
Q674	OTRAS DEFORMIDADES CONGENITAS DEL CRANEO, DE LA CARA Y DE LA MANDIBULA
Q6741	DESVIACION CONGENITA DEL TABIQUE NASAL
Q676	TORAX EXCAVADO
Q677	TORAX EN QUILLA
Q6810	CLINODACTILIA
Q6821	GENU RECURVATUM CONGENITO
Q701	MEMBRANA INTERDIGITAL DE LA MANO
Q703	MEMBRANA INTERDIGITAL DEL PIE
Q741	MALFORMACION CONGENITA DE LA RODILLA
Q752	HIPERTELORISMO
Q753	MACROCEFALIA
Q7530	MACROCEFALIA FAMILIAR (BENIGNA)
Q760	ESPINA BIFIDA OCULTA
Q7643	LORDOSIS CONGENITA, POSTURAL
Q7660	AUSENCIA CONGENITA DE COSTILLA
Q7661	FUSION CONGENITA DE LAS COSTILLAS
Q7662	COSTILLA SUPERNUMERARIA
Q7671	ESTERNON BIFIDO
Q825	NEVO NO NEOPLASICO, CONGENITO
Q8250	NEVO FLAMEO (MANCHA EN VINO DE OPORTO)
Q8251	NEVO EN FRESA
Q8252	MANCHA AZUL MONGOLICA
Q8258	OTRO NEVO NO NEOPLASICO CONGENITO ESPECIFICADO
Q8280	SURCOS PALMARES ANORMALES
Q8281	APENDICES CUTANEOS SUPERNUMERARIOS
Q832	AUSENCIA DE PEZON
Q833	PEZON ACCESORIO
Q841	ALTERACIONES MORFOLOGICAS CONGENITAS DEL PELO, NO CLASIFICADAS EN OTRA PARTE
Q842	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DEL PELO
Q8420	HIPERTRICOSIS CONGENITA
Q843	ANONQUIA
Q844	LEUCONQUIA CONGENITA
Q845	AGRANDAMIENTO E HIPERTROFIA DE LAS UÑAS
Q846	OTRAS MALFORMACIONES CONGENITAS DE LAS UÑAS

Anexo 3. Cuadro 78. Registro de Nacimientos

SERVICIO DE GINECOBISTETRICIA NACIMIENTO Y DEFUNCIONES FETALES Y NEONATALES		CODIGOS		
		CUADRO	7	8
		0	5	0
		0	3	0

CENTRO MEDICO :		AÑO :	
MES :		REGION :	

	DESCRIPCION	COD	LUGAR DE OCURRENCIA			FUERA DEL HOSPITAL
			EN EL HOSPITAL			
			TOTAL	GINECO OBSTETRI	OTRAS AREAS	
	C.O.D.I.G.O.S		01	02	03	04
N A C I M I E N T O	TOTAL	000				
	SIMPLES	001				
	GEMELARES	002				
	TRILLIZOS	003				
	CUADRUPLS O MAS	004				
DEFUNCIONES FETALES PARTO O ABORTO	TOTAL	100				
	MENOS DE 500 GRAMOS	101				
	500 GRAMOS Y MAS	102				
DEFUNCIONES NEONATALES	TOTAL	200				
	MENOR DE UN DIA	201				
	DE UNO A SIETE DIAS	202				
	DE OCHO A VEINTIOCHO DIAS	203				
RECIEN NACIDOS REFERIDOS A OTROS CENTRO		300				
MALFORMACIONES CONGENITAS		400				

OBSERVACIONES

Anexo 4. Curvas de crecimiento del perímetro cefálico para RN de término

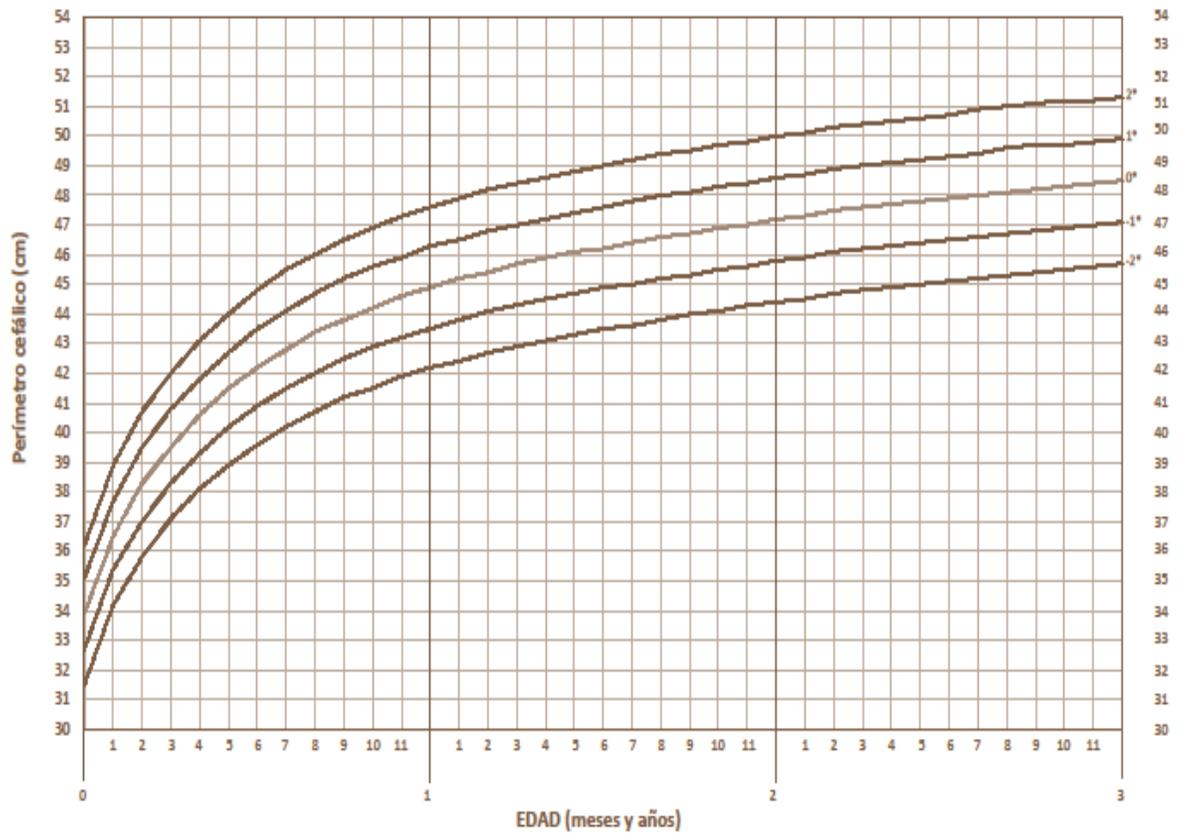
1) Perímetro cefálico del nacimiento a tres años en niñas



GRÁFICA PERÍMETRO CEFÁLICO - EDAD
NIÑAS 0 A 3 AÑOS¹



Establecimiento		No. de expediente:
Nombre:	Fecha de nacimiento:	Peso al nacer:



¹Patrones de Crecimiento infantil OMS, 2006. Construcción con base en tablas simplificadas.

* Puntaje Z

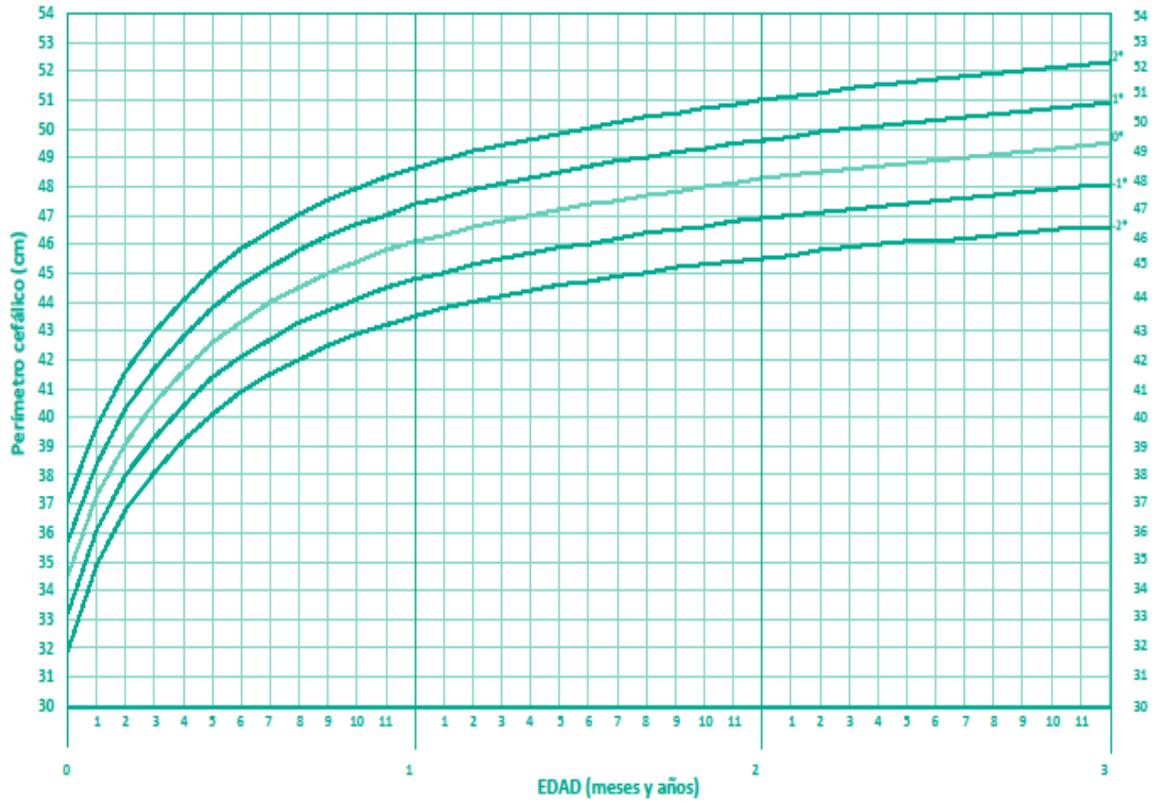
2) **Perímetro cefálico del nacimiento a los 3 años en niños**



**GRÁFICA PERÍMETRO CEFÁLICO - EDAD
NIÑOS DE 0 A 3 AÑOS¹**



Establecimiento		No. de expediente:	
Nombre:	Fecha de nacimiento:	Peso al nacer (grs):	

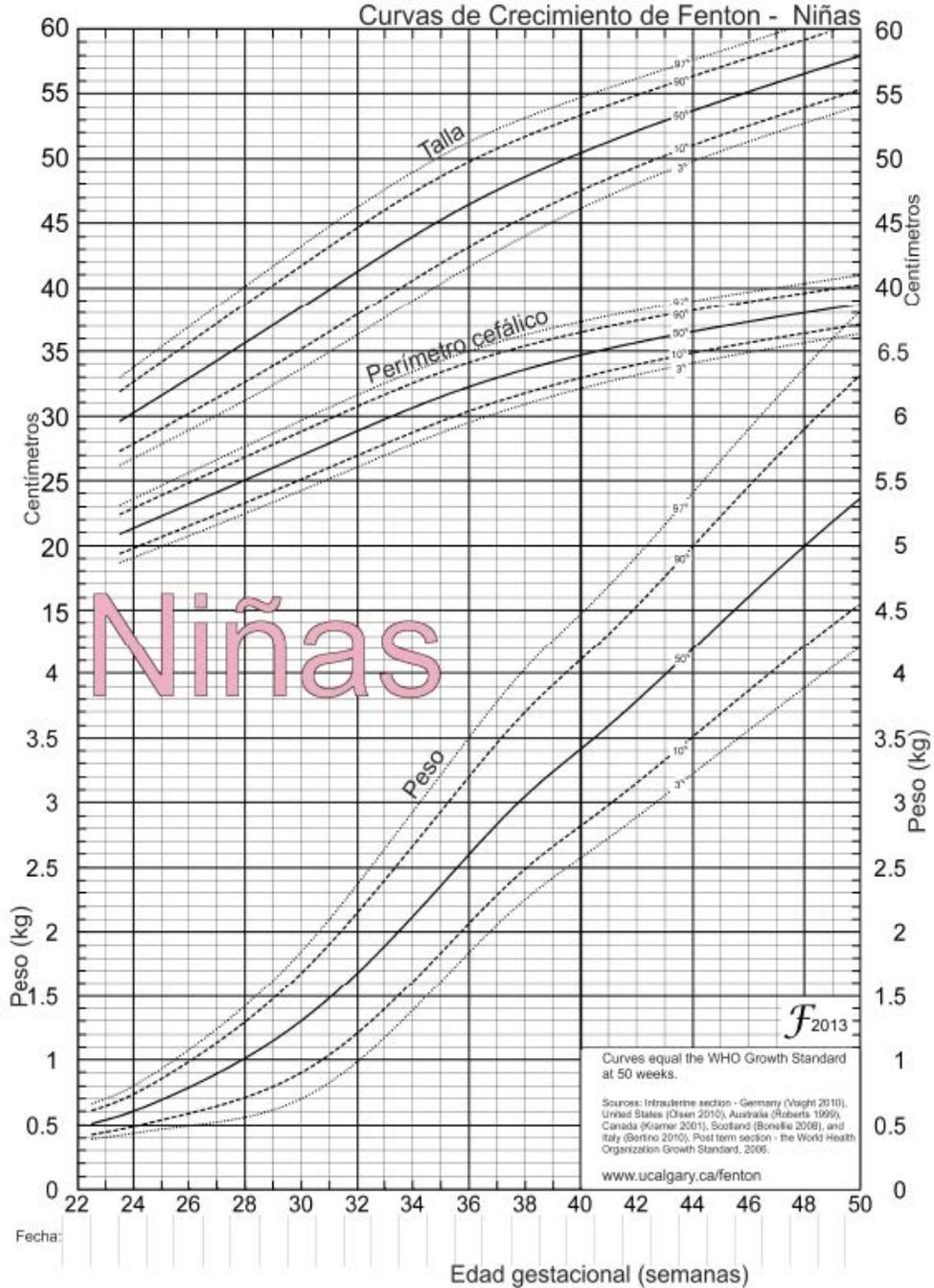


¹Patrones de Crecimiento infantil OMS, 2006. Construcción con base en tablas simplificadas.
*Puntaje Z

Anexo 5- Curvas de crecimiento del perímetro cefálico para RN prematuros

1. Niñas

<http://ucalgary.ca/fenton/files/fenton/espanol-fenton2013growthchart-ninas.pdf>



2. Niños

<http://ucalgary.ca/fenton/files/fenton/espanol-fenton2013growthchart-ninos.pdf>

