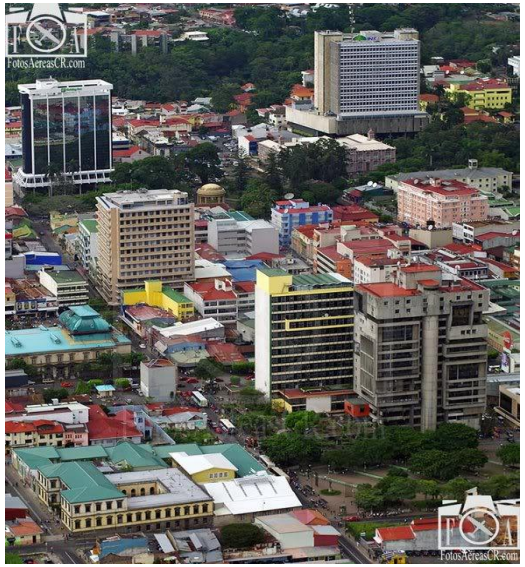
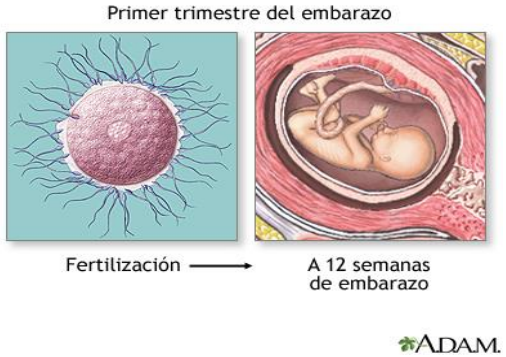


MINISTERIO DE SALUD
COSTA RICA
BIENESTAR PARA TODOS

REPUBLICA DE COSTA RICA

SALVANDO MUJERES y RECIEN NACIDOS: INTERVENCIONES PARA REDUCIR LA MORTALIDAD MATERNA Y NEONATAL.

Sistema de Vigilancia de los Defectos al Nacer en Costa Rica



Dr. Rafael Salazar Portuguez
Ginecología-Obstetricia
Ministerio de Salud

Setiembre del 2015

ANTECEDENTES

En el año 1960 cuando se presento la experiencia de defectos congénitos producidos por la Talidomina, algunos países iniciaron un registro para realizar la vigilancia epidemiológica de las malformaciones congénitas.

Costa Rica es pionera en Centro América en el monitoreo de los defectos congénitos. Desde 1985 se crea el Centro de Registro de Enfermedades Congénitas (CREC), cuyo objetivo esencial es la vigilancia epidemiológica y el estudio de las malformaciones congénitas.

Tanto la cobertura como la calidad tiene tres elementos sobresalientes:

1. Es de base poblacional
2. De notificación obligatoria
3. Se tiene el compromiso de los funcionarios de salud

También es importante considerar que además de contribuir a la vigilancia de las malformaciones congénitas en América Central, también contribuye a la vigilancia mundial, pues desde el 2003 forma parte del **Centro de Información Internacional de Defectos Congénitos de Nacimiento de Vigilancia e Investigación** (International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research), red internacional para registros y vigilancia de defectos congénitos.

OBJETIVOS DEL CENTRO DE REGISTRO DE ENFERMEDADES CONGENITAS (CREC)

Objetivo general:

Mantener un sistema de vigilancia de las malformaciones congénitas en Costa Rica que permita el estudio de su epidemiologia, factores de riesgo asociados y la detección de teratógenos, a fin de planear intervenciones y estrategias para su prevención.

Objetivos específicos:

1. Monitorizar los defectos congénitos con el fin de identificar en forma temprana nuevos teratógenos que puedan ser introducidos en el ambiente.
2. Mantener un sistema de vigilancia epidemiológica para la identificación de grupos poblacionales en riesgo de defectos congénitos.
3. Crear un banco de datos para la investigación en genética medica, epidemiologia genética y genética poblacional.
4. Proponer a las autoridades de salud medidas de prevención de defectos congénitos, y ayudar a implementar y evaluar su impacto en la morbilidad y mortalidad.

El CREC esta conformado por profesionales en pediatría genética y epidemiologia, además de un asistente administrativo.

Se ha elaborado un manual que resume aquellos aspectos relacionados con la etiología de las malformaciones, su descripción y su clasificación, también brinda detalles de las mismas en forma de graficas que garantiza una calidad adecuada de la información seleccionada.

El manual tiene como objetivo uniformar conceptos, definiciones y el flujo de la información.

Además el manual permite estandarizar el reporte de las malformaciones congénitas en todos los centros de salud del país, sin embargo tiene una limitación y es que no es un manual exhaustivo de todas las malformaciones que se encuentran incluidas en el CIE-10, sino mas bien un registro de aquellas malformaciones que con mayor frecuencia se presentan en nuestro país.

MALFORMACIONES QUE DEBEN SER REPORTADAS AL CREC-INCIENSA

1. Malformaciones congénitas del sistema nervioso central.
2. Malformaciones congénitas :oído, cara y cuello.
3. Malformaciones congénitas del sistema circulatorio.
4. Malformaciones congénitas del sistema respiratorio.
5. Fisura del paladar y labio leporino.
6. Malformaciones congénitas del sistema digestivo.
7. Malformaciones congénitas del sistema osteo-articular.
8. Malformaciones congénitas de los órganos genitales.
9. Malformaciones congénitas del sistema urinario.
10. Malformaciones congénitas del sistema osteo-muscular.
11. Malformaciones congénitas de la piel y faneras.
12. Algunos síndromes y asociados presentes en la CIE-10

La fuente de información de las notificaciones de los reporte la brindan los 25 hospitales con maternidades de la CCSS así como de los principales 4 hospitales privados con importante cantidad de nacimientos.

Además se incluyen los recién nacidos malformados vivos o muertos de 500 gramos o mas de peso.

Dichos reportes son enviados directamente al CREC.

REPORTE DE MALFORMACIONES CONGENITAS, primer semestre 2015

Se reportaron al CREC 16.489 nacimientos, 702 defectos congénitos y 423 niños con defectos congénitos, para una prevalencia al nacimiento de 4.2% y de un 2.6% de niños con defectos congénitos.

De los 423 casos con defectos congénitos, 78 fueron del Hospital Nacional de Niños y 345 por las maternidades publicas y privadas, así como de los EBAIS.

De los 702 defectos congénitos reportados, 90 (12.8%) son defectos reportados posterior al periodo neonatal.

Algunos hospitales durante el primer trimestre no reportaron defectos congénitos.

Las cardiopatías congénitas siguen siendo los defectos congénitos más frecuentes, seguidos de la luxación y subluxación de cadera y el síndrome de Down.

La prevalencia de disrafias del tubo neural durante el primer trimestre (2014) fue de 5,3 por 10000 nacimientos.

En Costa Rica, las malformaciones congénitas representan desde hace ya varios años, la segunda causa de mortalidad infantil, superadas únicamente por las afecciones perinatales.

Dentro de las malformaciones congénitas, las del tubo neural representan una de las primeras causas de las anormalidades genéticas. Para incidir en su reducción se ha fortalecido los alimentos con acido fólico, lo que ha contribuido a un descenso significativo que a su vez contribuye a la disminución de la tasa de mortalidad infantil.

DEFUNCIONES RESPORTADAS POR MALFORMACIONES CONGENITAS DEL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS. COSTA RICA

Códigos CIE - 10	Descripción	Nº de Casos	%
	Total de fallecidos	183	100,0
Q00-Q99	Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas	89	48,6
Q00-Q07	Malformaciones congénitas del sistema nervioso	6	3,3
Q20-Q28	Malformaciones congénitas del sistema circulatorio	42	22,9
Q30-Q34	Malformaciones congénitas del sistema respiratorio	2	1,1
Q38-Q45	Malformaciones congénitas del sistema digestivo	4	2,2
Q60-Q64	Malformaciones congénitas del sistema urinario	1	0,5
Q65-Q79	Malformaciones y deformidades congénitas del sistema osteomuscular	10	5,5
Q80-Q89	Otras malformaciones congénitas	13	7,1
Q90-Q99	Anomalías cromosómicas	11	6,0

Fuente: Documentos Médicos y Estadística, Unidad de Investigación y Análisis HNN, 2010

Códigos CIE - 10	Descripción	Nº de Casos	%
	Total de fallecidos	166	100,0
Q00-Q99	Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas	78	47,0
Q00-Q07	Malformaciones congénitas del sistema nervioso	4	2,4
Q20-Q28	Malformaciones congénitas del sistema circulatorio	42	25,3
Q38-Q45	Malformaciones congénitas del sistema digestivo	5	3,0
Q60-Q64	Malformaciones congénitas del sistema urinario	1	0,6
Q65-Q79	Malformaciones y deformidades congénitas del sistema osteomuscular	7	4,2
Q80-Q89	Otras malformaciones congénitas	7	4,2
Q90-Q99	Anomalías cromosómicas	12	7,2

Fuente: Documentos Médicos y Estadística, Unidad de Investigación y Análisis

Fuente: Documentos Médicos y Estadística, Unidad de Investigación y Análisis HNN, 2011

Códigos CIE - 10	Descripción	N⁰ de Casos	%
	Total de fallecidos	165	100,0
Q00-Q99	Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas	99	60,0
Q00-Q07	Malformaciones congénitas del sistema nervioso	9	5,4
Q20-Q28	Malformaciones congénitas del sistema circulatorio	47	28,5
Q30-Q34	Malformaciones congénitas del sistema respiratorio	1	0,6
Q38-Q45	Malformaciones congénitas del sistema digestivo	2	1,2
Q60-Q64	Malformaciones congénitas del sistema urinario	1	0,6
Q65-Q79	Malformaciones y deformidades congénitas del sistema osteomuscular	17	10,3
Q80-Q89	Otras malformaciones congénitas	13	7,9
Q90-Q99	Anomalías cromosómicas	9	5,4

Fuente: Documentos Médicos y Estadística, Unidad de Investigación y Análisis HNN,2012

Códigos CIE - 10	Descripción	Nº de Casos	%
	Total de fallecidos	144	100,0
Q00-Q99	Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas	70	48,6
Q00-Q07	Malformaciones congénitas del sistema nervioso	6	4,2
Q20-Q28	Malformaciones congénitas del sistema circulatorio	32	22,2
Q38-Q45	Malformaciones congénitas del sistema digestivo	2	1,4
Q60-Q64	Malformaciones congénitas del sistema urinario	1	0,7
Q65-Q79	Malformaciones y deformidades congénitas del sistema osteomuscular	12	8,3
Q80-Q89	Otras malformaciones congénitas	7	4,9
Q90-Q99	Anomalías cromosómicas	10	6,9

Fuente: Documentos Médicos y Estadística, Unidad de Investigación y Análisis HNN, 2013

Códigos CIE - 10	Descripción	Nº de Casos	%
	Total de fallecidos	126	100,0
Q00-Q99	Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas	64	50,8
Q00-Q07	Malformaciones congénitas del sistema nervioso	8	6,3
Q20-Q28	Malformaciones congénitas del sistema circulatorio	20	15,9
Q30-Q34	Malformaciones congénitas del sistema respiratorio	2	1,6
Q38-Q45	Malformaciones congénitas del sistema digestivo	3	2,4
Q65-Q79	Malformaciones y deformidades congénitas del sistema osteomuscular	15	11,9
Q80-Q89	Otras malformaciones congénitas	7	5,6
Q90-Q99	Anomalías cromosómicas	9	7,1

Fuente: Documentos Médicos y Estadística, Unidad de Investigación y Análisis HNN,2014

PRINCIPALES DIRECTRICES QUE SE RECOMIENDAN PARA MEJORAR EL REGISTRO DE LOS DEFECTOS CONGENITOS.

- ✓ Aquellas maternidades que reporten una prevalencia de defectos congénitos menor a un 1.5% de sus nacimientos, revisen que no existe un sub-reporte, tanto de defectos menores como mayores.

- ✓ Aquellas maternidades con prevalencia igual o mayor a 6.5% o con prevalencia de algún defecto especifico congénito mayor al nivel nacional, comunicarse con el equipo epidemiológico regional para su debido análisis.

- ✓ Que los encargados de la vigilancia epidemiológica de cada región capaciten y actualicen a los funcionarios de las diferentes áreas de salud que atienden niños menores de un año.

- ✓ Para llevar a cabo el proceso de registro de defectos congénitos adecuadamente consultar el manual operativo.

Boleta de notificación obligatoria de malformaciones congénitas

Nombre del Establecimiento : **Fecha de reporte:** *(DD-MM-AAAA)*

Datos de la madre

Nombre completo de la Madre: _____

☐ # Cédula _____ ☐ # Pasaporte _____ ☐ # Expediente _____

Nacionalidad:_____ **Edad:**_____años **Teléfonos:**_____

Recibió vacuna rubéola (después de los 12 años, pedir carné): 1.☐ Si 2.☐ No 3. ☐ND.

Lugar de residencia

_____ _____ _____ _____

Provincia *Cantón* *Distrito* *Barrio – Caserío*

Otras señas: (Dirección exacta)

Datos del padre

Nombre completo del Padre: _____

☐ # Cédula _____ ☐ # Pasaporte _____ ☐ # Expediente_____

Edad: _____años **Teléfonos:** _____

Datos del niño/a

Nombre completo : _____

☐ # Expediente _____ ☐ # Cédula_____ ☐ # Certificado nacimiento_____

Fecha de nacimiento: *(DD-MM-AAAA)* _____

Sexo: 1☐. Masculino 2.☐ Femenino 3.☐ Ambiguo Condición al nacimiento: 1. ☐vivo 2.☐ muerto

Edad gestacional _____# semanas (1. Capurro 2. FUR 3.U.S) Peso al nacer: _____ gramos

Condición de salida: 1. ☐Casa 2.☐ Traslado HNN 3.☐ Otro hospital, especifique 4.☐ Fallecido

Describa las malformaciones congénitas **(detalle con letra clara tipo de malformación, localización, tamaño y otros)**

El niño/niña corresponde a : ☐ Malformado simple ☐ Malformado múltiple (2 o más malformaciones)

Uso del CREC
Códigos CIE 10

Descripción:

1._ _ _ _ _

2._ _ _ _ _

3._ _ _ _ _

4._ _ _ _ _

5._ _ _ _ _

6._ _ _ _ _

7._ _ _ _ _

Se realizó reflejo rojo? 1. NO 2. SI Resultado: nl anormal especifique_____

Nombre y código del profesional de salud que llenó la boleta:	Nombre del funcionario de REMES:	Sello

La boleta de notificación obligatoria de malformaciones congénitas, constituye un formulario que se debe de cumplir con el decreto 16488-S donde 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, y el decreto 30945-S de la Dirección de Vigilancia de la Salud

Qué logros ha alzando el país para la reducción de las malformaciones congénitas?

1. *Contar con un Sistema de información que permite el monitoreo de las malformaciones congénitas*

2. *Indicación obligatoria del ácido fólico a las embarazadas en la consulta prenatal*

3. *Fortificación de alimentos con ácido fólico*

4. *Reducción de las malformaciones del tubo neural*

5. *Coordinaciones entre HNN y Ministerio de Salud para la detección y el abordaje de las malformaciones cardiacas*

6. *Boleta de notificación obligatoria de malformaciones congénitas*

7. *Implementación obligatoria de la oximetría de pulso en los neonatos para la detección temprana de las malformaciones cardiacas*

COMENTARIO FINAL:

Considerando lo complejo de poder abordar las enfermedades derivadas de los defectos congénitos y su alto costo desde el punto de visto económico, Costa Rica se ha propuesto orientar sus esfuerzos en la Atención Primaria, a través de una serie de intervenciones como son:

- *Asesoramiento genético a población en riesgo*
- *Educación a la población*
- *Alimentación saludable, entre las mas importantes.*

Por lo anterior es importante conocer el perfil epidemiológico (magnitud, tendencias, grupos de riesgo, factores determinantes, causas) y la factibilidad de la intervención.

En lo relacionado a la vigilancia epidemiológica de las malformaciones congénitas constituye una estrategia de esencial utilidad y a su vez es un pilar básico el poder monitorear y registrar las malformaciones congénitas.

FUENTE DE INFORMACION:

INCIENSA, Unidad de vigilancia Especializada de defectos congénitos.

Dra. Adriana Benavides Lara. INCIENSA, M. de Salud
Dra. María de la Paz Barboza Arguello, INCIENSA, M. de Salud

APORTES:

Dra. Olga Hernández Chaves, DGASS, Ministerio de Salud
MSc. Rosa Ma. Vargas Alvarado, DVS; Ministerio de Salud
Dra.Lidyana De Benedictis, H. Nacional de Niños-CCSS
Lic. Michael Vargas Jiménez, H. Nacional de Niños-CCSS

GRACIAS!!

VOLCAN ARENAL