

# Presente y futuro de la vigilancia de defectos congénitos en las Américas



# Presente y futuro de la vigilancia de defectos congénitos en las Américas

Also published in English  
Present and Future of Birth Defects Surveillance in the Americas  
ISBN: 978-92-75-12192-4

Presente y futuro de la vigilancia de defectos congénitos en las Américas

ISBN: 978-92-75-32192-8

© 2020 Organización Panamericana de la Salud y

Banco Internacional de Reconstrucción y Fomento, Banco Mundial

Todos los derechos reservados. La publicación está disponible en el sitio web de la Organización Panamericana de la Salud (OPS) en ([www.paho.org](http://www.paho.org)) y en el sitio web del Banco Mundial ([www.worldbank.org](http://www.worldbank.org)). Las solicitudes de autorización para reproducir o traducir esta publicación, deberán dirigirse al Programa de Publicaciones a través de su sitio web ([www.paho.org/permissions](http://www.paho.org/permissions)).

Forma de cita propuesta. Organización Panamericana de la Salud y Banco Mundial. *Presente y futuro de la vigilancia de defectos congénitos en las Américas*. Washington, D.C.: OPS, Banco Mundial; 2020.

Catalogación en la Fuente: Puede consultarse en <http://iris.paho.org>.

Las denominaciones empleadas en esta publicación y la forma en que aparecen presentados los datos que contiene no implican, por parte de la OPS y/o el Banco Mundial, su Junta de Directores Ejecutivos, o de los gobiernos que representan, juicio alguno sobre la condición jurídica de países, territorios, ciudades o zonas, o de sus autoridades, ni respecto del trazado de sus fronteras o límites. Las líneas discontinuas en los mapas representan de manera aproximada fronteras respecto de las cuales puede que no haya pleno acuerdo.

La mención de determinadas sociedades mercantiles o de nombres comerciales de ciertos productos no implica que la OPS y/o el Banco Mundial los apruebe o recomiende con preferencia a otros análogos. Salvo error u omisión, las denominaciones de productos patentados llevan en las publicaciones de la OPS letra inicial mayúscula.

La OPS y/o el Banco Mundial han adoptado todas las precauciones razonables para verificar la información que figura en la presente publicación, no obstante lo cual, el material publicado se distribuye sin garantía de ningún tipo, ni explícita ni implícita. El lector es responsable de la interpretación y el uso que haga de ese material, y en ningún caso la OPS y/o el Banco Mundial podrán ser considerados responsable de daño alguno causado por su utilización.

## Coordinación

**Andrés de Francisco**

Departamento de Familia, Promoción de la Salud y Curso de Vida  
Organización Panamericana de la Salud

**Suzanne Serruya, Pablo Durán**

Centro Latinoamericano de Perinatología, Salud de la Mujer y Reproductiva  
Organización Panamericana de la Salud

**Amparo Gordillo-Tobar, Evelyn Rodríguez, Megan Quinlan Davidson**

Banco Mundial

## Contribuciones

**Boris Groisman, Rosa Liascovich, María Paz Bidondo, Pablo Barbero**

Red Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina

**Paula Hurtado-Villa**

Pontificia Universidad Javeriana Cali y Bogotá

**Adriana Benavides**

Centro de Registro de Enfermedades Congénitas  
Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud, Costa Rica

**Lorenzo Botto, Pierpaolo Mastroiacovo**

Organización Internacional de Vigilancia e Investigación de los Defectos Congénitos

**Antonio Sanhueza, Patricia Soliz**

Departamento de Análisis de Salud, Métricas y Evidencias. Organización Panamericana de la Salud

**Ieda Orioli, Jorge López Camelo**

Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas

**Salimah Walani**

March of Dimes, Estados Unidos de América

## Agradecimiento

Esta publicación fue posible gracias al apoyo financiero de la Agencia de los Estados Unidos para el Desarrollo Internacional (USAID).



# Índice

Índice de figuras .....	vi
Índice de cuadros .....	vii
Lista de siglas y abreviaturas .....	ix
Prólogo.....	xi
Introducción.....	1
Carga de morbilidad y mortalidad asociada a los defectos congénitos .....	5
Vigilancia de los defectos congénitos .....	11
¿Cuál es la situación actual de la vigilancia de defectos congénitos en América Latina y el Caribe?.....	15
Sistemas de vigilancia de defectos congénitos.....	15
Mapeo regional de sistemas de vigilancia .....	15
Reseña de registros seleccionados .....	21
Organización Internacional de Vigilancia e Investigación de los Defectos Congénitos (ICBDSR, por sus siglas en inglés) .....	21
Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC).....	25
Red Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina (RENAC) .....	28
Programas de Vigilancia de Malformaciones de Colombia (Bogotá y Cali).....	31
Centro de Registro de Enfermedades Congénitas (CREC) de Costa Rica .....	35
¿Cómo se ha avanzado en los últimos años? .....	39
Fortalecimiento de la vigilancia de los defectos congénitos en América Latina y el Caribe.....	39
Vigilancia de los defectos congénitos como instrumento para la salud pública.....	45
Defectos del tubo neural y fortificación de alimentos.....	45
Sistemas de vigilancia de defectos congénitos en países de América Latina y el Caribe: presente y futuro .....	49
Sistema Informático Perinatal (SIP).....	51
El impacto económico del virus del Zika en América Latina y el Caribe .....	55

## Índice de figuras

Figura 1. Tasa de mortalidad neonatal total y por malformaciones congénitas (Q00-Q99) en la Región de las Américas, 2000-2016.....	5
Figura 2. Tasa de mortalidad neonatal total por malformaciones congénitas (Q00-Q99) por país, 2000 y 2016.....	6
Figura 3. Proporción de defunciones neonatales por malformaciones congénitas, deformidades y anomalías congénitas (Q00-Q99) en la Región de las Américas, 2000-2016 .....	7
Figura 4. Principales malformaciones congénitas y anomalías cromosómicas como causa de muerte neonatal en la Región de las Américas, 2016 .....	8
Figura 5. Principales malformaciones y anomalías cromosómicas como causa de muerte neonatal en la Región de las Américas, 2000-2016.....	8
Figura 6. Mapa de países participantes en los programas de capacitación regional en Costa Rica (2015) y Colombia (2016) .....	40
Figura 7. Talleres presenciales de los programas de capacitación regional realizados en Costa Rica (2015) y Colombia (2016).....	41
Figura 8. Comentarios de los participantes sobre la contribución de la capacitación en su contexto local, tras dos años de su realización.....	43
Figura 9. Ilustración de un video informativo sobre el SIP .....	51
Figura 10. Historia clínica perinatal SIP .....	52
Figura 11. Estructura del modelo económico.....	56
Figura 12. Costos indirectos de por vida de microcefalia y síndrome de Guillain-Barré en ALC, US\$, 2016.....	60
Figura 13. Costo total por año, directo e indirecto, US\$ millones, 2016 .....	61
Figura 14. Costos globales de microcefalia hasta 2030 con distintas tasas de ataque.....	62
Figura 15. Costos globales de síndrome de Guillain-Barré hasta 2030 con distintas tasas de ataque .....	62

## Índice de cuadros

Cuadro 1. Elementos de la vigilancia de los defectos congénitos.....	12
Cuadro 2. Variables utilizadas en el Estudio de sistemas de vigilancia de anomalías congénitas en las Américas, julio a noviembre de 2017.....	17
Cuadro 3. Características de los sistemas de vigilancia analizados.....	18
Cuadro 4. Distribución nacional de los participantes en los programas de capacitación regional realizados en Costa Rica (2015) y Colombia (2016).....	40
Cuadro 5. Comparación entre las capacitaciones regionales y nacionales realizadas.....	44
Cuadro 6. Costos médicos directos del Zika en ALC por escenario, 2016-2017.....	58
Cuadro 7. Costos indirectos de por vida del Zika en ALC, US\$, 2016.....	59



## Lista de siglas y abreviaturas

ABDCC	Estudio de Casos y Controles de Defectos Congénitos de Atlanta
ALC	América Latina y el Caribe
BPA	British Paediatric Association
CDC	Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades
CIE-10	Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas Relacionados la Salud, Décima Revisión
CLAP	Centro Latinoamericano de Perinatología y Salud de la Mujer de la OPS/OMS
CREC	Centro de Registro de Enfermedades Congénitas de Costa Rica
DC	Defectos congénitos
DTN	Defectos del tubo neural
ECLAMC	Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas
EUROCAT	Asociación Europea de Vigilancia de Defectos Congénitos
FAF	Fortificación con ácido fólico
ICBDSR	Organización Internacional de Vigilancia e Investigación de los Defectos Congénitos
ICBD	Centro Internacional de Defectos Congenitos
INCIENSA	Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud
ODM	Objetivos de Desarrollo del Milenio
ODS	Objetivos de Desarrollo Sostenible
OMS	Organización Mundial de la Salud
OPS	Organización Panamericana de la Salud
PPA	Paridad del poder adquisitivo
RCPCH	Royal College of Paediatrics and Child Health
ReLAMC	Red Latinoamericana de Malformaciones Congénitas
RENAC	Red Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina
RYVEMCE	Registro y Vigilancia Epidemiológica de Malformaciones Congénitas de México
SIP	Sistema Informático Perinatal
SIVIGILA	Sistema Nacional de Vigilancia de Salud Pública de Colombia



Las condiciones de salud durante la gestación y en torno al nacimiento son trascendentales por las implicaciones que tienen a lo largo del curso de vida. Sin embargo, la reducción de la mortalidad por causas prevenibles y la promoción de las mejores condiciones y cuidados en este periodo continúan siendo grandes imperativos. Promover estas acciones sabemos que contribuye a mejorar el capital humano y social en nuestra Región y en el mundo.

La salud durante la niñez ha mostrado importantes avances en las últimas décadas. Condiciones altamente prevalentes durante este periodo de la vida se han reducido significativamente. Las enfermedades respiratorias, diarreas y otras infecciones, causas que años atrás eran responsables de una elevada carga de enfermedad y mortalidad, se han reducido sustantivamente.

Sin embargo, otros son los desafíos que nos preocupan y que requieren medidas reforzadas.

Uno de ellos es la concentración de la mortalidad en el periodo neonatal. Asimismo, el perfil de mortalidad se ha modificado y los defectos congénitos se presentan como una de las principales causas de muerte. Su relevancia, desde la perspectiva de los niños y sus familias, de los servicios de salud que deben dar respuesta y de la sociedad en su conjunto, es central. Otro de los desafíos a afrontar son las importantes desigualdades e inequidades observadas. Para ello, se debe fortalecer la abogacía e implementar acciones que permitan resolver estos problemas, que nos permitan lograr el imperativo de “no dejar a nadie atrás”; para eso es fundamental contar con información oportuna y de calidad.

Es por ello que hemos tomado la decisión de enfocarnos en un tema tan relevante como son los defectos congénitos, a fin de contribuir a fortalecer la agenda de la niñez. La emergencia del Zika y el impacto que ha tenido en nuestra Región ha contribuido a resaltar la necesidad de contar con información que permita intervenir de forma oportuna. Diferentes acciones se han llevado adelante en las Américas, con la participación de múltiples actores, orientadas en primer lugar a fortalecer los sistemas de vigilancia de defectos congénitos.

Esta publicación resume la situación epidemiológica, la disponibilidad de recursos y las estrategias y acciones desarrolladas. Los recursos preexistentes, así como las acciones desarrolladas han sido fundamentales y la preocupación e interés de la comunidad internacional es importantísima. Pero al mismo tiempo, el presente documento intenta mostrar las brechas que aún existen en este sentido, los desafíos que persisten, y busca ser un elemento que contribuya a la reflexión y al trabajo coordinado entre actores sensibles a un tema tan relevante para la salud de la niñez, sus familias y la sociedad.

Autoridades nacionales, agencias del sistema de Naciones Unidas, organismos internacionales, sociedades científicas, académicas, equipos de salud, organizaciones de la sociedad civil, cada uno tiene un rol específico. Esperamos que la publicación contribuya a continuar y ampliar los esfuerzos en este sentido, a la luz de la Agenda de Salud Sostenible para las Américas así como los marcos internacionales vigentes.

Dr. Jarbas Barbosa da Silva Jr.  
Subdirector  
Organización Panamericana de la Salud



## Introducción

En América Latina y el Caribe (ALC) anualmente nacen más de 15 millones de niños, aproximadamente 15 de cada 1.000 estarán expuestos a morir antes de cumplir 1 año y 10 de cada 1.000 antes de cumplir un mes de vida, según las estimaciones publicadas en 2018 por el Grupo Interagencial para la Estimación de la Mortalidad en la Niñez<sup>1</sup>. De las defunciones durante los primeros 28 días de vida, aproximadamente 1 de cada 5 se debe a defectos congénitos (DC).

La reducción de la mortalidad en la niñez constituye una prioridad en la agenda pública. Su magnitud, características y determinantes muestran cambios significativos, aunque al mismo tiempo persisten desafíos relevantes.

Los objetivos y metas trazadas, como es el caso del cuarto Objetivo de Desarrollo del Milenio (ODM), han contribuido a orientar esta agenda al establecer descensos en dos tercios de la tasa de mortalidad de menores de 5 años para el año 2015.

En este escenario, entre 1990 y 2017 (1990 como punto de partida para medir los logros de los ODM) la tasa de mortalidad neonatal en América Latina y el Caribe se redujo de 23 a 10 defunciones neonatales por cada 1.000 nacidos vivos, lo que representa una reducción de 58%.

Sin embargo, las desigualdades en la mortalidad neonatal constituyen un aspecto a resaltar: en 2008, las tasas de mortalidad neonatal en los países de la Región estimadas<sup>1</sup> variaban entre 3,8 y 24,6 por 1.000 nacidos vivos. La diferencia no se ha reducido sustantivamente en la actualidad.. Esta disparidad implica que los países con las tasas de mortalidad neonatal más elevadas presentan valores seis veces superiores en comparación con aquellos que registran los valores más bajos.

Al mismo tiempo, la tasa de mortalidad de menores de 5 años muestra un descenso en el mismo periodo para todos los subgrupos de edad, pero con diferencias importantes entre ellos. La reducción registrada fue mayor en el grupo de 28 días de vida a 1 año de edad (4,83%), seguido por el grupo de 1 a 5 años (4,51%). La disminución fue menor en el periodo neonatal (3,0%) y el fetal (2,3%), implicando, por tanto, que este último ha incrementado su contribución proporcional a la mortalidad infantil y de menores de 5 años<sup>2,3</sup>.

En este contexto surgen iniciativas internacionales específicas para reducir la morbilidad neonatal, así como para mejorar la integración de intervenciones y estrategias de salud de la mujer, la madre y el recién nacido.

Los Objetivos de Desarrollo Sostenible (ODS)<sup>4</sup> fueron propuestos con el fin de continuar y profundizar los resultados alcanzados. El ODS 3 incluye entre sus indicadores la mortalidad de niños menores de 5 años, con la meta de alcanzar un valor menor a 25 por cada 1.000 nacidos vivos y la mortalidad neonatal menor a 12 por cada 1.000 nacidos vivos.

La elevada mortalidad por causas prevenibles y las significativas desigualdades registradas —no solo en las defunciones sino también en otras condiciones de salud y enfermedad— continúan siendo un desafío, que requiere intervenciones específicas en virtud de la situación actual de las poblaciones. También son relevantes las condiciones de salud y sus implicaciones en las edades tempranas y su impacto en el curso de vida, y los entornos en los que los niños crecen y se desarrollan, que afectan

la salud y el desarrollo y que contribuyen a la carga de morbilidad y discapacidad y que, asimismo, inciden en el capital humano y el capital social.

Existe suficiente evidencia acerca de las repercusiones de las condiciones tempranas que (en sentido positivo o negativo) pueden contribuir o afectar el pleno desarrollo de las potencialidades de las personas. En tal sentido, la Estrategia Mundial para la Salud de la Mujer, el Niño y el Adolescente<sup>5</sup> plantea tres objetivos centrales:

Sobrevivir: poner fin a la mortalidad prevenible

Prosperar: garantizar la salud y el bienestar

Transformar: ampliar los entornos propicios

Entre las diferentes enfermedades que contribuyen tanto a la carga de mortalidad como a la de morbilidad se encuentran los defectos congénitos. En ese sentido, en los últimos años se ha registrado un interés creciente en su abordaje. La Organización Mundial de la Salud (OMS), en la resolución WHA63.17 de la 63ª. Asamblea Mundial de la Salud<sup>6</sup> se alienta a los países a prevenir los defectos congénitos siempre que sea posible, promoviendo la implementación de programas de detección y proporcionando apoyo y atención continua, tanto a los niños con defectos de nacimiento como a sus familias.

En la resolución adoptada sobre defectos de nacimiento se pidió a todos los Estados Miembros que fomentaran la prevención primaria y la salud de los niños con defectos congénitos (DC) 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;
- el fomento de la cooperación internacional.

La comunidad internacional ha avanzado progresivamente tanto en la abogacía como en la implementación de acciones específicas orientadas a abordar los DC desde diferentes enfoques, pero fundamentalmente dirigidas a reducir su impacto. Un ejemplo de ello es el establecimiento del **Día Mundial de los Defectos Congénitos, dedicado a concientizar e informar a profesionales y a la sociedad en acciones de prevención y promoción de la salud del recién nacido.**



Este proceso recién mencionado se vio fuertemente acelerado tras el gran impacto del brote causado por el virus del Zika y su asociación con DC (microcefalia y otros), que a finales de 2015 fueron comunicados inicialmente en Brasil y luego se extendieron a otros 47 países de la Región. Esto llevó a que la OMS declarara una emergencia de salud pública de importancia internacional y recomendará intensificar las actividades de vigilancia e investigación sobre el aumento inusual de casos de microcefalia y otros defectos congénitos<sup>7</sup>. Así, se incrementaron las acciones en torno a la prevención, vigilancia, seguimiento e impacto en la salud pública.

Los DC contribuyen sustancialmente a la carga de morbimortalidad en la Región de las Américas. Existen numerosos esfuerzos para concientizar sobre este problema y para implementar acciones de vigilancia en los sectores de salud y de gobierno. Sin embargo, todavía hay un largo camino por recorrer.

En ese sentido, durante varios años, los países han implementado acciones orientadas a articular y coordinar esfuerzos junto con el fortalecimiento y conformación de alianzas estratégicas a fin de lograr importantes resultados. La extensa historia de trabajo y actores orientados a dar respuesta a la situación sobre DC en la Región de las Américas incluyen acciones que involucran el cuidado de la salud, la epidemiología, acciones legislativas y de investigación, con la participación de actores de las áreas científico-técnicas, gubernamentales y de la sociedad civil.

Tras tomar en cuenta todos esos aspectos, el Centro Latinoamericano de Perinatología y Salud de la Mujer (CLAP) de la Organización Panamericana de la Salud (OPS), en conjunto con el Banco Mundial, consideró oportuno reflejar en un documento la situación regional en relación con los DC, desde la perspectiva epidemiológica y programática, así como analizar los desafíos para orientar a los países en el abordaje de los DC, sus determinantes y consecuencias, con el propósito final de contribuir a “no dejar a nadie atrás”.

## Referencias

1. Grupo Interinstitucional para la Estimación de la Mortalidad en la Niñez (IGME). Levels and Trends in Child Mortality: Report 2018, Estimates developed by the United Nations Inter-agency Group for Child Mortality Estimation. Nueva York: Fondo de las Naciones Unidas para la Infancia; 2018. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en [https://www.unicef.org/publications/index\\_103264.html](https://www.unicef.org/publications/index_103264.html).
2. Organización Panamericana de la Salud. Estado de salud de la población: la salud en la niñez. En: Salud en las Américas+ 2017. Washington, D.C.: OPS; 2017. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en [https://www.paho.org/salud-en-las-americas-2017/?post\\_t\\_es=la-salud-de-la-ninez&lang=es](https://www.paho.org/salud-en-las-americas-2017/?post_t_es=la-salud-de-la-ninez&lang=es).
3. Liu L, Hill K, Oza S, Hogan D, Chu Y, Cousens S, et al. Levels and causes of mortality under age five years. Chapter 4. En: Black RE, Laxminarayan R, Temmerman M, Walker N, eds. Reproductive, maternal, newborn, and child health: disease control priorities. 3.<sup>a</sup> ed. Washington, D.C.: Banco Mundial; 2016: 71-83.
4. Programa de las Naciones Unidas para el Desarrollo. Objetivos de Desarrollo sostenible. Nueva York: PNUD; 2018. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <http://www.undp.org/content/undp/es/home/sustainable-development-goals/background.html>.

5. Todas las mujeres, todos los niños. Estrategia Mundial para la Salud de la Mujer, el Niño y el Adolescente (2016-2030): Sobrevivir, Prosperar, Transformar. Nueva York: Naciones Unidas; 2015. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en [https://www.who.int/maternal\\_child\\_adolescent/documents/estrategia-mundial-mujer-nino-adolescente-2016-2030.pdf?ua=1](https://www.who.int/maternal_child_adolescent/documents/estrategia-mundial-mujer-nino-adolescente-2016-2030.pdf?ua=1).
6. Organización Mundial de la Salud. Defectos congénitos: informe de la Secretaría, 63.<sup>a</sup> Asamblea Mundial de la Salud. Ginebra, 2010. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en [https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/4849/A63\\_10-sp.pdf?sequence=1&isAllowed=y](https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/4849/A63_10-sp.pdf?sequence=1&isAllowed=y).
7. Organización Mundial de la Salud. Declaración de la OMS sobre la primera reunión del Comité de Emergencia del Reglamento Sanitario Internacional (2005) sobre el virus del Zika y el aumento de los trastornos neurológicos y las malformaciones congénitas. 1 de febrero de 2016. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en [https://www.who.int/es/news-room/detail/01-02-2016-who-statement-on-the-first-meeting-of-the-international-health-regulations-\(2005\)-\(ihr-2005\)-emergency-committee-on-zika-virus-and-observed-increase-in-neurological-disorders-and-neonatal-malformations](https://www.who.int/es/news-room/detail/01-02-2016-who-statement-on-the-first-meeting-of-the-international-health-regulations-(2005)-(ihr-2005)-emergency-committee-on-zika-virus-and-observed-increase-in-neurological-disorders-and-neonatal-malformations).

## Carga de mortalidad y morbilidad asociada a los defectos congénitos

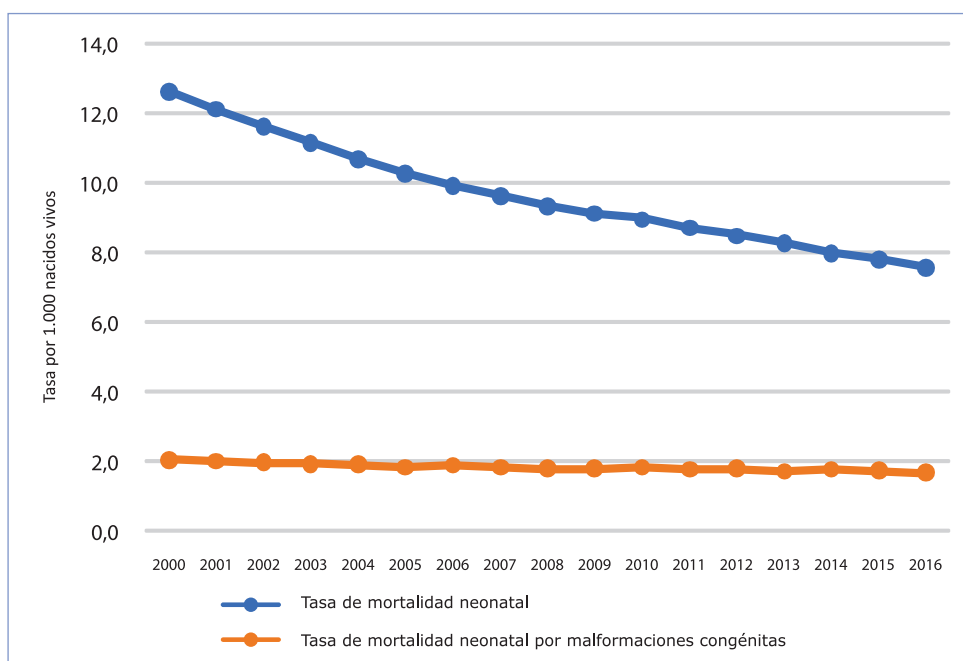
La carga de mortalidad asociada a los DC es relevante tanto a nivel mundial como regional. En el mundo se estimó que en 2016 la prevalencia (en números absolutos) de DC alcanzó 82.890.000 casos, con una incidencia de 14.922.120. Los defectos más prevalentes son las malformaciones del sistema circulatorio (15.377.000), del sistema musculoesquelético (10.812.000), del sistema digestivo (9.711.000), urogenitales (7.172.000) y del tubo neural (5.782.000)<sup>1</sup>.

Aualmente nacen en la Región de las Américas más de 15 millones de niños. De ellos, en 2017 aproximadamente 15 de cada 1.000 estarán expuestos a morir antes de cumplir 1 año y 10 de cada 1.000 antes de cumplir un mes de vida<sup>2</sup>. Las muertes neonatales estimadas (103.000) en 2017 ocurridas en América Latina y el Caribe representaron casi dos tercios (65,5%) de todas las muertes en el primer año de vida y 55% de todas las muertes de niños menores de 5 años<sup>2</sup>.

De las defunciones durante los primeros 28 días de vida, 1 de cada 5 se debe a DC, lo que traducido a números absolutos representa casi 20.000 niños. Junto con la contribución de los DC a la mortalidad neonatal no puede dejar de considerarse su contribución en la mortalidad fetal<sup>3</sup>.

En virtud de los logros alcanzados en términos de reducción de otras causas de muerte prevenibles en este grupo de edad, la proporción de muertes neonatales debidas a DC aumentó de 16,2% a 22,3% entre los años 2000 y 2016. En términos generales, la mortalidad proporcional debida a DC está incrementando con el paso del tiempo en la mayoría de los países. Sin embargo, no se aprecia un incremento claro de las tasas de mortalidad neonatal por esta causa, aun cuando cabe considerar que en general están bajando, según se observa en la figura 1<sup>4</sup>.

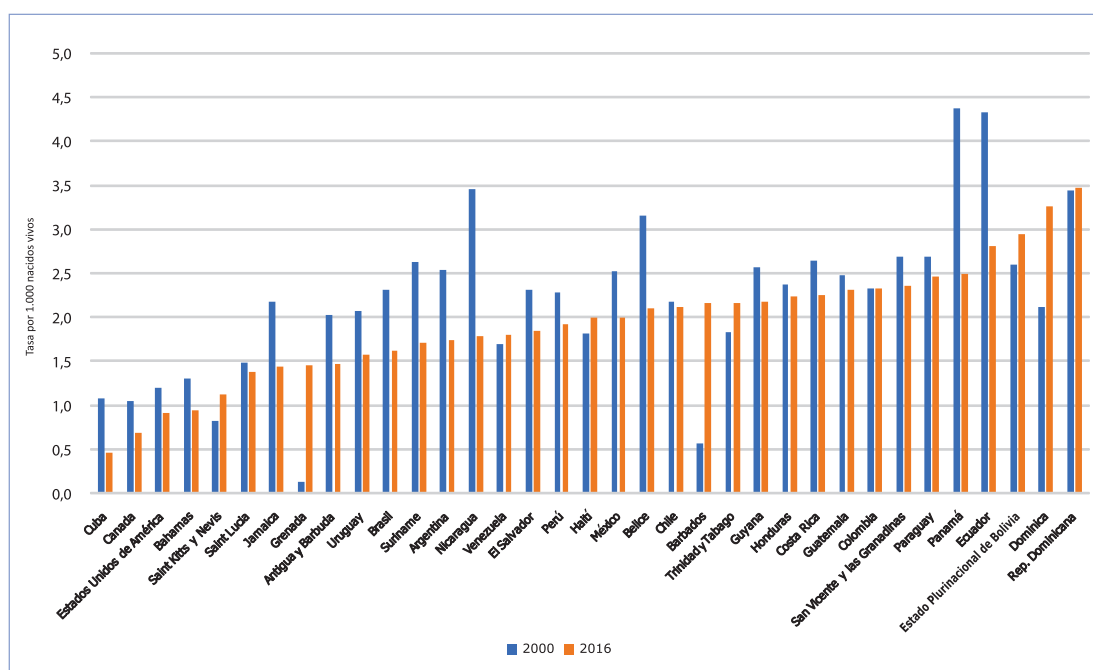
Figura 1. Tasa de mortalidad neonatal total y por malformaciones congénitas (Q00-Q99) en la Región de las Américas, 2000-2016



La tasa específica de mortalidad neonatal por DC presenta pocas variaciones durante el periodo analizado, manteniendo valores próximos a 2 defunciones por 1.000 nacidos vivos por año.

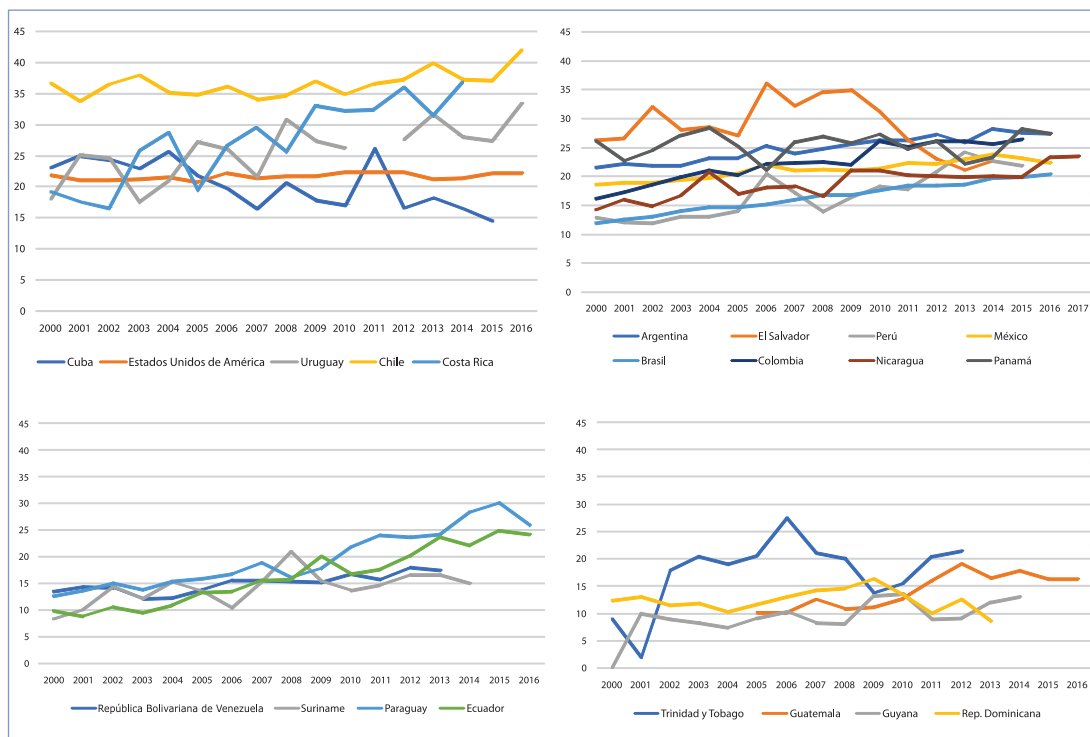
Como se dijo previamente, los DC representan una importante proporción de las defunciones neonatales en la Región de las Américas, mostrando una tendencia creciente. Sin embargo, tanto la tendencia como la contribución de este grupo de causas varían entre países, entre otros factores debido a la sensibilidad de registro de las causas de muerte, el acceso a técnicas de diagnóstico prenatal en cada población, así como la posibilidad de realizar una interrupción voluntaria del embarazo. Una comparación de las tasas por grupo de causas se muestra en la figura 2 y se aprecia un comportamiento diferente.

Figura 2. Tasa de mortalidad neonatal por malformaciones congénitas (Q00-Q99) por país, 2000 y 2016



En aquellos países cuya tasa de mortalidad es menor a 6 defunciones por 1.000 nacidos vivos, las muertes por DC representan entre 15 y 40% de las defunciones neonatales. Por el contrario, en los que tienen una tasa de mortalidad neonatal superior a 12 por 1.000 nacidos vivos, las defunciones por defectos congénitos representan, en general, menos de 15% del total de defunciones de ese grupo etario. En el caso de los países con tasa de mortalidad entre 6 y 12 por 1.000 nacidos vivos, el comportamiento es variable, con proporciones que oscilan aproximadamente entre 10 y 30% de la mortalidad neonatal (figura 3).

Figura 3. Proporción de defunciones neonatales por malformaciones congénitas, deformidades y anomalías congénitas (Q00-Q99) en la Región de las Américas, 2000-2016

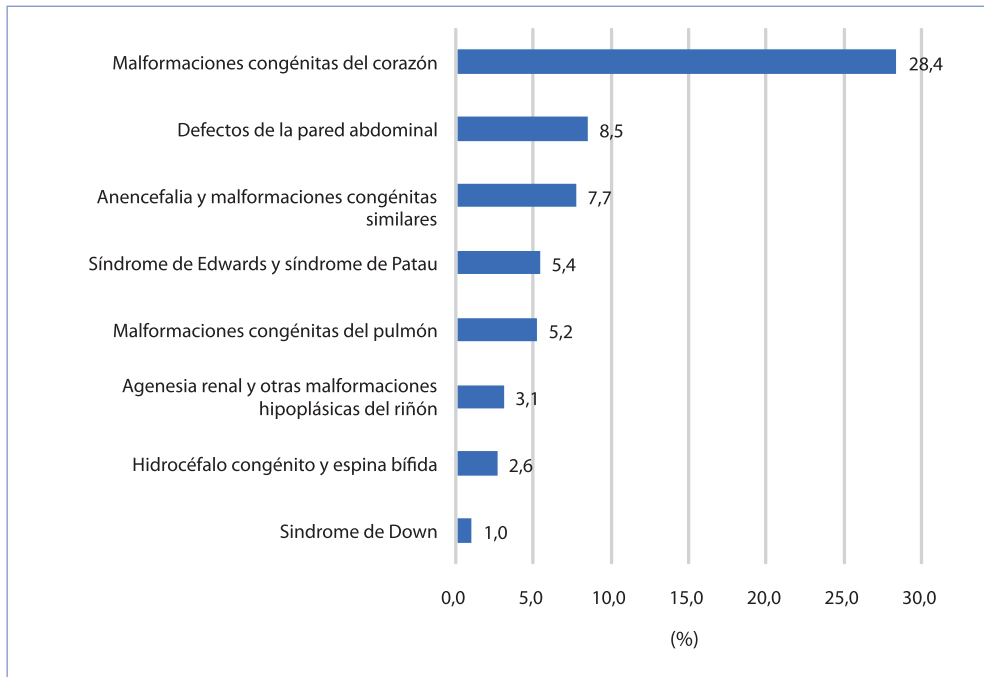


Es importante considerar que la información de mortalidad reportada por los países también cambia a lo largo de los años, debido a los esfuerzos para incrementar el registro de las defunciones infantiles y neonatales y para señalar la correcta clasificación de la causa básica de muerte. No es de extrañar, además, que actualmente el médico certificador cuente con más información sobre la causa de muerte y específicamente exista mayor acceso al diagnóstico de los DC, aspecto que está cambiando de forma dinámica en los países, sumado al hecho de que el perfil de causas de defunción neonatal está cambiando también debido a las intervenciones implementadas.

En tal sentido, la contribución de los DC se acentúa en la medida que la mortalidad neonatal descende, en detrimento de la reducción de la mortalidad secundaria a otros grupos de causas.

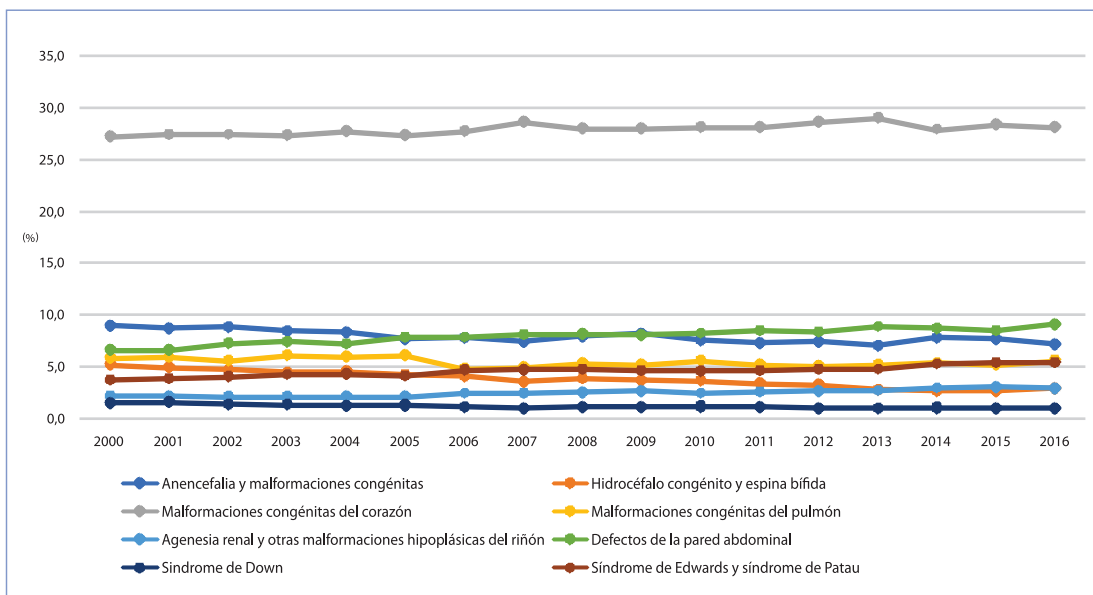
Del total de defunciones ocurridas en la Región y debidas a DC, 1 de cada 3 corresponden a malformaciones congénitas del corazón, que representan la principal causa de muerte de este grupo y cuya tendencia se ha mantenido en el tiempo (figuras 4 y 5).

Figura 4. Principales malformaciones congénitas y anomalías cromosómicas como causa de muerte neonatal en la Región de las Américas, 2016



Las malformaciones congénitas del sistema circulatorio contribuyen en mayor medida en la mortalidad neonatal (33,6%), representando alrededor de 1 de cada 3 defunciones por DC.

Figura 5. Principales malformaciones congénitas y anomalías cromosómicas como causa de muerte neonatal en la Región de las Américas, 2000-2016



Es importante considerar que el panorama regional y la tendencia del valor regional están influenciados por el comportamiento a nivel de país, en el que a su vez repercute el ámbito subnacional. Por lo tanto, es clave el análisis del comportamiento de la tasa de mortalidad neonatal por este grupo de causas a nivel subnacional, comparando su tendencia con las causas del grupo de ciertas afecciones originadas en el periodo perinatal cuya distribución está disminuyendo debido a las intervenciones implementadas. Además, es importante medir y monitorear el peso de los determinantes sociales y sus desigualdades en la mortalidad neonatal en los niveles subnacionales. Sin embargo, aún queda el reto de identificar las áreas de oportunidades específicas para contribuir más y de mejor manera no solo al cumplimiento del ODS 3 sino también a mejorar la salud neonatal. Diferentes acciones se promueven orientadas a mejorar el acceso y la calidad de atención, así como a la prevención de condiciones específicas y determinantes asociados a la mortalidad perinatal y neonatal.

Si bien no existe estimación de la carga de morbilidad secundaria asociada a los defectos congénitos en la Región de las Américas, puede valorarse su magnitud a partir de estimaciones mundiales disponibles que indican que en 2016 los DC implicaron 9.723.000 años de vida ajustados por discapacidad. Aun cuando tales valores suponen un descenso de 1,5% en relación con 2006, continúan siendo elevados.

Un estudio reciente permite valorar la contribución de DC seleccionados en niños menores de 5 años a partir del análisis y estimación en 195 países. Los DC surgen como segunda causa de pérdida de audición (21,1%), luego de la otitis media (57,1%). Los DC (39,7%) y los trastornos neonatales, que incluyen las complicaciones del parto prematuro, las infecciones y la asfixia al nacer (21,0%), fueron las principales causas conocidas de discapacidad intelectual, mientras que las causas idiopáticas representaron 29,0%<sup>5</sup>.

Una investigación reciente<sup>2</sup> a partir de datos de 21 estudios en 15 países de las Américas muestra que la Región presenta la menor variabilidad en las estimaciones de prevalencia de defectos del tubo neural (DTN) informadas. Entre los análisis que incluyeron espina bífida y al menos otro DTN, la prevalencia más baja fue de 3,3 por cada 10.000 nacimientos. Un estudio de Brasil que solo consideró la espina bífida mostró una prevalencia de 1,4 por cada 10.000 nacimientos. A nivel regional, la mayor prevalencia se observó en Guatemala (27,9 por cada 10.000 nacimientos). La mediana de prevalencia fue de 11,5 por 10.000 nacimientos<sup>6</sup>.

En contraposición a la persistencia de los DC como grupo de causas que contribuye tanto a la mortalidad como a la morbilidad y discapacidad, en ciertos casos, la implementación de acciones concretas y eficaces ha permitido la eliminación de causas específicas. Tal es el caso del síndrome de rubéola congénita, en relación con el que, en abril de 2015, un comité internacional de expertos revisó la evidencia epidemiológica presentada por los países miembros de la OPS y determinó que la Región eliminó la transmisión endémica de la rubéola y la rubéola congénita.

Estas dos últimas ocupan el tercer y cuarto lugar de enfermedades eliminadas en las Américas, después de la viruela en 1971 y la polio en 1994. En los cuatro casos, la Región fue la primera en el mundo en lograr su erradicación. Para mantener estas condiciones, la OPS y el Comité Internacional de Expertos para la Eliminación del Sarampión y la Rubéola recomiendan que todos los países de las Américas fortalezcan la vigilancia activa y mantengan una alta inmunidad en la población a través de la vacunación.

## Referencias

1. GBD 2016 Disease and Injury Incidence and Prevalence Collaborators. Global, regional, and national incidence, prevalence, and years lived with disability for 328 diseases and injuries for 195 countries, 1990–2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016. *Lancet* 2017;390(10100):1211-59. doi: 10.1016/S2-32154(17)6736-0140. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.thelancet.com/action/showPdf?pii=S0140-6736%2817%2932154-2>.
2. Grupo Interinstitucional para la Estimación de la Mortalidad en la Niñez (IGME). Levels & trends in child mortality: Report 2018. Estimates developed by the United Nations Inter-agency Group for Child Mortality Estimation. Nueva York: Fondo de las Naciones Unidas para la Infancia; 2018. Disponible en [https://www.unicef.org/publications/index\\_103264.html](https://www.unicef.org/publications/index_103264.html).
3. Arnesen L, Martínez G, Mainero L, Serruya S, Durán P. Gestational syphilis and stillbirth in Latin America and the Caribbean. *Int J Gynaecol Obstet* 2015;128(3):241-5. doi: 10.1016/j.ijgo.2014.09.017.
4. Organización Panamericana de la Salud. Estado de salud de la población: la salud en la niñez. En: *Salud en las Américas+ 2017*. Washington, D.C.: OPS; 2017. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en [https://www.paho.org/salud-en-las-americas-2017/?post\\_t\\_es=la-salud-de-la-ninez&lang=es](https://www.paho.org/salud-en-las-americas-2017/?post_t_es=la-salud-de-la-ninez&lang=es).
5. Global Research on Developmental Disabilities Collaborators. Developmental disabilities among children younger than 5 years in 195 countries and territories, 1990–2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016. *Lancet Glob Health* 2018;10(6):e-1100e1121. doi: 10.1016/S109-2214X(7-30309(18). [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.thelancet.com/action/showPdf?pii=S2214-109X%2818%2930309-7>.
6. Zaganjor I, Sekkarie A, Tsang BL, Williams J, Razzaghi H, Mulinare J, Snieszek JE, Cannon MJ, Rosenthal J. Describing the prevalence of neural tube defects worldwide: a systematic literature review. *PLoS One* 2016; 11;11(4):e0151586. doi: 10.1371/journal.pone.0151586. eCollection 2016. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0151586>.

## Vigilancia de defectos congénitos

Los análisis de datos, fundamentalmente a partir de registros de hechos vitales, constituyen un insumo fundamental para la valoración de la carga de mortalidad, análisis de tendencias y evaluaciones de impacto de intervenciones específicas. Sin embargo, si bien pueden ser de utilidad en términos generales, la posibilidad de valorar condiciones menos frecuentes o de analizar la carga de morbilidad de forma continua resulta más adecuada a partir de la implementación de sistemas de vigilancia de DC específicos. Tal es el caso antes mencionado para el síndrome de rubéola congénita y la relevancia que demostró en la emergencia del Zika en la Región de las Américas.

La vigilancia de la salud pública es un proceso sistemático y continuo de recolección, análisis e interpretación de datos de salud esenciales para la planificación, implementación y evaluación de prácticas, estrechamente integrados con la diseminación oportuna hacia aquellos que necesitan conocer los datos para poner en marcha medidas de salud pública<sup>1</sup>. El propósito final de la vigilancia de la salud pública es la prevención.

Los objetivos de la vigilancia de DC son los siguientes:

- Monitorear la prevalencia de defectos congénitos en una población definida
- Detectar agregados geográficos y temporales de casos con defectos congénitos (clusters)
- Referir a los afectados a los servicios de salud apropiados en el momento oportuno
- Informar a las familias sobre los recursos de salud disponibles para el tratamiento de los afectados
- Comunicar los resultados a las organizaciones y actores de salud relevantes
- Informar a las autoridades de salud sobre el número de casos estimados, para la planificación de los recursos necesarios para el tratamiento
- Capacitar a profesionales de la salud sobre defectos congénitos
- Proporcionar una base para investigación epidemiológica
- Evaluar intervenciones poblacionales (por ejemplo, fortificación con ácido fólico de los alimentos básicos)

La vigilancia de la salud pública incluye la consideración de una serie de definiciones y procesos vinculados entre sí. En los DC en particular esto incluye la detección de casos, la recolección de datos, y el envío, codificación, clasificación, análisis, interpretación y difusión de la información. Esta serie de procedimientos pueden darse en sistemas con diseños diferentes (cuadro 1).

Cuadro 1. Elementos de la vigilancia de defectos congénitos

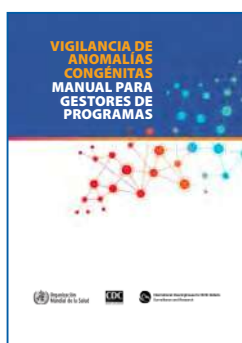
Elemento	Opciones
Cobertura	Poblacional u hospitalaria
Detección de casos	Activa, pasiva o híbrida
Fuentes de datos	Fuente única o múltiples fuentes
Definición de caso	Todos los defectos congénitos (externos e internos) o solo externos; anomalías mayores y menores, o solo anomalías mayores
Información sobre niños sanos	Inclusión o no de controles
Descripción	A través de un campo abierto o lista de verificación
Edad de inclusión	Hasta el alta de la maternidad, 1 año o más adelante
Desenlaces del embarazo	Nacidos vivos; nacidos vivos y fetos muertos; nacidos vivos, fetos muertos, interrupciones del embarazo electivas por anomalía fetal
Sistema de codificación	ICD 10 <sup>2</sup> (con o sin la adaptación del Royal College of Paediatrics and Child Health (RCPCH <sup>3</sup> ), o propio
Proceso de codificación	Local o centralizado
Tipo de informe	En línea, impreso, mixto

Se encuentra disponible una serie de herramientas e instrumentos que contribuyen a la implementación y fortalecimiento de la vigilancia de defectos congénitos. Una de ellas es la Caja de herramientas para la vigilancia de los defectos congénitos, que incluye orientaciones para implementar y fortalecer este proceso de seguimiento en el nacimiento<sup>4</sup>.

El conjunto de herramientas se encuentra en un portal interactivo en línea al que se puede acceder tanto a través de los sitios web de los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades<sup>5</sup> (CDC, por sus siglas del inglés), como de la OMS y de la Organización Internacional de Vigilancia e Investigación de los Defectos Congénitos (ICBDSR, por sus siglas del inglés). Si bien hay publicaciones impresas del material, la caja se desarrolló para que se aloje en la web con el fin de que los países los adapten fácilmente. Los principales componentes actualmente están disponibles en inglés, español y francés.

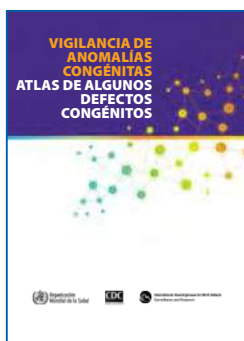
El conjunto de herramientas consta de un manual, un atlas fotográfico y una guía para el facilitador.

## Manual



El documento Vigilancia de anomalías congénitas: manual para gestores de programas<sup>6</sup> ha servido no solo de base para numerosos talleres internacionales, sino para la formulación de sistemas de vigilancia de defectos de congénitos. Esta guía brinda orientaciones, definiciones específicas acerca de los tipos de vigilancia, el diagnóstico, la codificación de defectos congénitos y el uso de criterios como la Clasificación Internacional de Enfermedades y las calificaciones necesarias del personal para un programa de vigilancia.

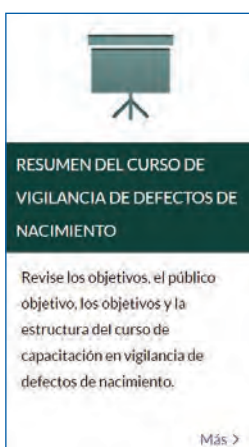
## Atlas



Un complemento del manual para los gestores de programa es el trabajo Vigilancia de Defectos Congénitos: Atlas de algunos defectos congénitos<sup>7</sup>, pensado como contribución para el diseño, implementación y fortalecimiento de la vigilancia en los países.

Muestra un conjunto seleccionado de defectos congénitos, presentados en forma fotográfica con su correspondiente codificación, según décima revisión de la Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas Relacionados la Salud (CIE-10), y su ampliación, elaborada por el RCPCH.

## Guía para la capacitación



Es un material destinado a los recursos humanos para los cursos de capacitación, con sugerencias para el facilitador y elementos gráficos<sup>8</sup>. Tiene el objetivo de brindar instrumentos necesarios para comenzar el desarrollo, implementación y mejora continua de un programa de vigilancia de DC.

***Las herramientas mencionadas han demostrado utilidad y son altamente valoradas por los países donde han sido utilizadas, tanto en las Américas como en otras regiones, en el proceso de establecimiento y fortalecimiento de la vigilancia de defectos congénitos.***

## Referencias

1. Porta M, ed. Dictionary of epidemiology. 5.ª Edición. International Epidemiological Association, Nueva York: Oxford University Press; 2008.
2. Organización Panamericana de la Salud. Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas Relacionados con la Salud. Décima Revisión. 10.ª revisión. 2003 [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://iris.paho.org/handle/10665.2/6282>.
3. The Royal College of Paediatrics and Child Health. Adaptation of the International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems, 10th revision. Londres: Royal College of Paediatrics and Child Health; 2001.
4. Departamento de Salud y Servicios Humanos de los Estados Unidos de América. Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades. National Center on Birth Defects and

- Developmental Disabilities (NCBDDD). Birth Defects Surveillance Toolkit. Atlanta; 2018. Disponible en <https://www.cdc.gov/ncbddd/birthdefects/surveillancemanual/index.html>.
5. Flores AL, Turay K, Valencia D, Hillard CL, Sekkarie A, Zaganjor I, et al. Development and utility of a Birth Defects Surveillance Toolkit. *J Global Health Pers* 2018. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en [https://www.researchgate.net/publication/325956225\\_Development\\_and\\_Utility\\_of\\_a\\_Birth\\_Defects\\_Surveillance\\_Toolkit](https://www.researchgate.net/publication/325956225_Development_and_Utility_of_a_Birth_Defects_Surveillance_Toolkit).
  6. Organización Mundial de la Salud, Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades, Organización Internacional de Vigilancia e Investigación de los Defectos Congénitos. Vigilancia de anomalías congénitas: manual para gestores de programas. Ginebra: OMS; 2015. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en [https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/177241/9789243548722\\_spa.pdf?sequence=1](https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/177241/9789243548722_spa.pdf?sequence=1).
  7. Organización Mundial de la Salud, Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades, Organización Internacional de Vigilancia e Investigación de los Defectos Congénitos. Vigilancia de las anomalías congénitas. Atlas de algunos defectos congénitos. Ginebra: OMS; 2015. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en [https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/149821/9789243564760\\_spa.pdf?sequence=1](https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/149821/9789243564760_spa.pdf?sequence=1).
  8. Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades. Birth defects surveillance course overview. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.cdc.gov/ncbddd/birthdefects/surveillancemanual/facilitators-guide/course-overview.html>.

## ¿Cuál es la situación actual de la vigilancia de defectos congénitos en América Latina y el Caribe?

### Sistemas de vigilancia de defectos congénitos

La situación epidemiológica antes presentada, la emergencia del Zika y sus consecuencias, sumadas a la disponibilidad de instrumentos y experiencia, motivó la planificación e implementación de diferentes actividades orientadas a fortalecer los sistemas de vigilancia de defectos congénitos en las Américas.

Entre estas actividades se elaboró un diagnóstico de situación acerca de la disponibilidad y las características de los sistemas o registros de vigilancia de DC disponibles. Una tarea que fue coordinada entre el CLAP de la OPS y el Banco Mundial, con el apoyo técnico del equipo profesional de la Red Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina (RENAC).

Junto con los resultados del diagnóstico de situación, en este informe se presentan con más detalle algunos sistemas de vigilancia de la Región que han estado involucrados en el desarrollo de programas de capacitación para la implementación y mejora de nuevos programas de vigilancia. Estos sistemas que se presentan con mayor detalle son: el Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC), la RENAC, los Programas de Vigilancia de Malformaciones Congénitas de Cali y Bogotá (Colombia) y el Centro de Registro de Enfermedades Congénitas (CREC) de Costa Rica. Todos estos sistemas son miembros de la ICBDSR, un consorcio de organizaciones que trabajan en DC, cuya experiencia también se resume más adelante.

### Mapeo regional de sistemas de vigilancia

La caracterización de la situación regional en torno a la disponibilidad y características de los sistemas y registros de vigilancia de DC constituye un objetivo central en el proceso de fortalecimiento de la vigilancia en la Región.

Con el propósito de conocer la disponibilidad y las características de los sistemas de vigilancia de DC en los países de las Américas, se implementó una encuesta semiestructurada, autoadministrada y alojada en la plataforma Survey Monkey (en inglés o español, según correspondiera), remitida a los referentes responsables de salud del recién nacido de los ministerios de salud de todos los países de América Latina y el Caribe. La recolección se realizó a través de las Representaciones de la OPS en cada país, entre julio y noviembre de 2017.

El sondeo incluyó preguntas sobre la disponibilidad de un sistema de vigilancia de DC en el país y se indagó en la dependencia institucional del sistema, la información de contacto y las características del diseño metodológico (cuadro 2). Las dimensiones valoradas en la encuesta incluyeron la base de referencia del sistema de vigilancia, el tipo de cobertura, las fuentes de datos, la dependencia de los establecimientos que reportan y el método de la recolección de datos. Por otra parte, se ahondó en el sistema de codificación utilizado, el número aproximado de nacimientos examinados anualmente, los desenlaces del embarazo, la edad de inclusión, la disponibilidad de un manual operativo u otros materiales de apoyo para la recolección de datos y la elaboración de reportes periódicos para difundir la información.

En la actualidad, 14 países cuentan con un sistema en operación a nivel nacional: Argentina, Bolivia, Brasil, Colombia, Costa Rica, Cuba, Guatemala, Honduras, México, Panamá, Paraguay, República Dominicana, Uruguay y Venezuela. En todos los casos los sistemas de vigilancia dependen del correspondiente ministerio o secretaria de salud. Los datos recolectados mediante esos registros se remiten, según señalaron los responsables, a una coordinación central nacional. En el cuadro 3 se resumen las características de los sistemas de vigilancia de 11 países.

Las particularidades de los sistemas analizados son heterogéneas y en su mayoría se iniciaron en los últimos 10 años, ocho comenzaron a funcionar en 2010 o con posterioridad a ese año, mientras que Cuba empezó en 1985, Costa Rica en 1987 y México en 1999. Los sistemas son tanto de base hospitalaria (6) como de base poblacional (4). De los primeros, cinco de ellos (Argentina, Cuba, Guatemala, Paraguay y Venezuela) recolectan los datos solamente a partir de maternidades, mientras que República Dominicana incluye maternidades y otros establecimientos, al igual que los cuatro países con sistemas de base poblacional (Colombia, Costa Rica, México y Uruguay). En su mayoría los sistemas alcanzan cobertura nacional.

El método de recolección de datos es mayoritariamente híbrido, con excepción de Colombia, Paraguay y Venezuela, donde es pasivo. Prácticamente todos los países codifican los DC según la CIE-10, aunque Argentina, Costa Rica y Cuba usan además la adaptación del RCPCH.

Todos los sistemas incluyen nacidos vivos y fetos muertos, excepto Venezuela que solo considera nacidos vivos; Cuba, México y Uruguay también incluyen terminaciones electivas de embarazos. Tres países (Argentina, Cuba y República Dominicana) registran los defectos congénitos hasta el momento del egreso de los recién nacidos de la maternidad o hasta el mes de vida (Guatemala), cuatro detectan los DC hasta el año de vida (Colombia, Costa Rica, México y Paraguay) y dos, hasta los 6 años de vida (Uruguay y Venezuela).

La mayor parte de los sistemas de vigilancia incluyen casos con anomalías mayores y menores (es decir, que implican un daño significativo en la salud o que no representan un problema de salud importante ni tienen consecuencias), con excepción de Argentina, Colombia y Guatemala, que solo incluyen anomalías mayores. Solo tres de los sistemas producen reportes periódicos y realizan publicaciones científicas utilizando los datos de los sistemas de vigilancia (Argentina, Colombia, Costa Rica y Uruguay). En ese sentido, Argentina, Costa Rica y Uruguay cuentan con un manual operativo y Colombia con un protocolo; solamente Argentina cuenta con un atlas dirigido a los profesionales que registran.

A partir del diagnóstico presentado surge como primera conclusión que hay un número significativo de países que no dispone de registros o sistema de vigilancia de defectos congénitos. En segundo lugar, entre los países que sí cuentan con sistemas de vigilancia, ya sean más consolidados o en fase de desarrollo, estos difieren en sus características.

Por su parte, se observa asimismo que solo algunos sistemas (los de Argentina, Chile, Colombia, Cuba, México y América del Sur) comparten regularmente datos con consorcios globales, como la ICBSR. Dado que por el momento son pocos los sistemas nacionales que publican o comparten sus datos, es limitada la posibilidad de comparación de la información de estos registros de la Región con la bibliografía disponible.

Cuadro 2: Variables utilizadas en el Estudio de sistemas de vigilancia de anomalías congénitas en las Américas, julio a noviembre de 2017.

Variables	Categorías
Tipo de vigilancia	Base hospitalaria: la información se recopila en maternidades seleccionadas y la cobertura corresponde a los nacimientos que ocurren en ellas. Base poblacional: la cobertura abarca a todos los nacimientos de partos de mujeres residentes en un área determinada, con independencia del lugar en el que ocurre el nacimiento.
Fuente de datos	Maternidades Maternidades y otras instituciones
Cobertura	Nacional, provincial, establecimientos públicos, de la seguridad social, privados
Método de recolección de casos	Pasivo: la información la reportan las instituciones participantes, sin revisión por una coordinación central. Activo: personal de la coordinación central visita las instituciones participantes y recolecta información sobre los casos afectados. Híbrido: la información la reportan las instituciones participantes a la coordinación central, que realiza la revisión de los casos.
Codificación	CIE-10 CIE-10 con la modificación RCPCH/British Paediatric Association (BPA) Sistema propio Otro
Número de nacidos vivos por año	Número de nacidos vivos por año en el sistema Número de nacidos vivos por año en el país
Desenlaces del embarazo	Nacidos vivos Fetos muertos Terminaciones del embarazo electivas por anomalías fetal
Definición de casos que ingresan al sistema	Anomalías mayores o menores Solo anomalías mayores Otro (especifique)
Punto de corte del registro	Alta de la maternidad 1 semana de vida 1 mes de vida 6 meses de vida 1 año de vida 6 años de vida
Fuente del denominador	Nacimientos en los hospitales participantes Estadísticas vitales Otro
Manual operativo	Sí No
Tipo de formulario del sistema	En papel Formato electrónico
Modo de envío de los datos	Por correo postal Por correo electrónico A través de página web Otro
Adónde se envían los datos	A una coordinación central nacional A nodos intermedios
¿Existe un equipo de coordinación a nivel central?	Sí No
¿Se elaboran reportes periódicos?	Sí No
¿Cuentan con un atlas fotográfico?	Sí No

Cuadro 3. Características de los sistemas de vigilancia analizados

País	Nombre del programa	Año de inicio	Base	Fuentes de datos	Coertura	Establecimientos que notifican	Método	Codificación
Argentina	Red Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina (RENAC)	2010	Hospitalaria	Solo maternidades	Nacional	Establecimientos públicos, privados y de seguridad social	Híbrido	CIE-10 con la modificación RCPCH/BPA
Colombia	Sistema Nacional de Vigilancia de los Defectos Congénitos (SIVIGILA)	2010	Poblacional	Maternidades y otras instituciones	Nacional	Establecimientos públicos y privados	Pasivo	CIE-10
Costa Rica	Centro de Registro de Enfermedades Congénitas (CREC)	1987	Poblacional	Maternidades y otras instituciones	Nacional	Establecimientos públicos y privados	Híbrido	CIE-10 con la modificación RCPCH/BPA
Cuba	Registro Cubano de Malformaciones Congénitas	1985	Hospitalaria	Solo maternidades	Nacional	NE	Híbrido	CIE-10 con la modificación RCPCH/BPA
Guatemala	Protocolo de Vigilancia de Anomalías Congénitas	2017	Hospitalaria	Solo maternidades	NE	Establecimientos públicos	Híbrido	CIE-10
México	Sistema de Vigilancia Epidemiológica de Defectos del Tubo Neural y Defectos Craneofaciales	1999	Poblacional	Maternidades y otras instituciones	Nacional	NE	Híbrido	CIE-10
Panamá	Sistema de Detección de Malformaciones del Tubo Neural	2013	NE	NE	NE	NE	NE	NE
Paraguay	Registro Nacional de Defectos Congénitos	2016	Hospitalaria	Solo maternidades	Nacional	Establecimientos públicos	Pasivo	CIE-10
República Dominicana	Sistema Nacional de Vigilancia Epidemiológica	2016	Hospitalaria	Maternidades y otras instituciones	Nacional	NE	Híbrido	CIE-10
Uruguay	Registro Nacional de Defectos Congénitos y Enfermedades Raras	2011	Poblacional	Maternidades y otras instituciones	Nacional	NE	Híbrido	CIE-10
Venezuela	Registro de Paciente con Enfermedades por Errores Innatos del Metabolismo	2017	Hospitalaria	Solo maternidades	NE	Establecimientos públicos	Pasivo	NE

NE: no especificado

Cuadro 3. Características de los sistemas de vigilancia analizados (continuación)

País	Nº de nacimientos cubiertos por año	Nacimientos totales por año	Desenlaces incluidos	Edad de inclusión	Fuente del denominador	Criterio de inclusión	Manual operativo	Informe periódico	Atlas
Argentina	300.000	770.000	Nacidos vivos y fetos muertos	Alta de la maternidad	Nacimientos en los hospitales participantes	Solo anomalías mayores	Sí	Sí	Sí
Colombia	660.999	660.999	Nacidos vivos y fetos muertos	1 año de vida	Estadísticas vitales	Solo anomalías mayores	Sí	Sí	No
Costa Rica	70.000	70.000	Nacidos vivos y fetos muertos	1 año de vida	Estadísticas vitales	Anomalías mayores o menores	Sí	Sí	No
Cuba	120.000	120.000	Nacidos vivos, fetos muertos y terminaciones electivas	Alta de la maternidad	Nacimientos en los hospitales participantes	Anomalías mayores o menores	No	No	No
Guatemala	155.000	391.425	Nacidos vivos y fetos muertos	1 mes de vida	Nacimientos en los hospitales participantes	Solo anomalías mayores	No	No	No
México	1.404	2.080.253	Nacidos vivos, fetos muertos y terminaciones electivas	1 año de vida	Estadísticas vitales	Anomalías mayores o menores	No	No	No
Panamá	NE	NE	NE	NE	NE	NE	No	No	No
Paraguay	80.000	114.000	Nacidos vivos y fetos muertos	1 año de vida	Nacimientos en los hospitales participantes	Anomalías mayores o menores	No	No	No
República Dominicana	193.000	193.000	Nacidos vivos y fetos muertos	Alta de la maternidad	Estimaciones de la Oficina Nacional de Estadística	Anomalías mayores o menores	No	No	No
Uruguay	28.000	48.000	Nacidos vivos, fetos muertos y terminaciones electivas	6 años de vida	Estadísticas vitales	Anomalías mayores o menores	Sí	Sí	No
Venezuela	NE	399.068	Nacidos vivos	6 años de vida	Estadísticas vitales	Anomalías mayores o menores	No	No	No

NE: no especificado



### Organización Internacional de Vigilancia e Investigación de los Defectos Congénitos (ICBDSR, por sus siglas del inglés)

Características	
<b>Año de inicio</b>	1974
<b>Programas participantes</b>	42 programas de 36 países
<b>Nacimientos evaluados</b>	Más de 4 millones al año
<b>Sitio web</b>	<a href="http://www.icbdsr.org">www.icbdsr.org</a>

#### Historia

La ICBDSR es una organización internacional voluntaria sin fines de lucro vinculada oficialmente a la OMS. Reúne programas de vigilancia e investigación sobre DC de todo el mundo. En esta organización actualmente participan 42 programas de 36 países (algunos con más de un programa de alcance subnacional), y cuenta con una cobertura de más de 4 millones de nacimientos por año. La misión de la ICBDSR es la vigilancia de la salud pública y la investigación sobre la ocurrencia de DC y sus causas posibles. Su objetivo principal es la prevención de los DC y la disminución de su impacto en la salud de la población.

Esta organización se creó como respuesta a la amenaza que representan los teratógenos no reconocidos. Después de la epidemia de DC causados por la talidomida a fines de la década de 1950 y principios de 1960, coordinadores de registros de DC de las Américas y Europa acordaron compartir y evaluar conjuntamente los datos de DC de manera continua para prevenir epidemias similares.

Desde entonces, la ICBDSR ha evolucionado en tamaño y alcance. Cuenta con una oficina central, el Centro Internacional de Defectos Congénitos —por organizaciones no gubernamentales y gubernamentales— y ha establecido relaciones oficiales con varios organismos internacionales afines, incluyendo otras redes de DC como EUROCAT, la Asociación Europea de Registros poblacionales para la Vigilancia de Anomalías Congénitas.

#### Estructura

Desde 1974, la ICBDSR celebra una reunión anual, en la que se llevan adelante sesiones científicas y se discuten proyectos colaborativos de investigación. Asimismo, allí tiene lugar la reunión de negocios de la ICBDSR, en la que se designa a los tres miembros del comité ejecutivo para el año siguiente, se vota la incorporación de nuevos programas y se discuten aspectos operativos de la organización.

Los sistemas de vigilancia interesados en formar parte de la ICBDSR envían su solicitud (disponible en el sitio web), junto con el compromiso de contribuir a la recolección sistemática y el análisis de datos para vigilancia en DC, de contar con datos de línea de base de al menos 2 años empleando la misma metodología de vigilancia y tener la capacidad de proveer datos anualmente a la ICBDSR.

## Actividades

- Coopera en investigaciones sobre cambios en la frecuencia de DC.
- Lleva a cabo estudios epidemiológicos sobre las causas de DC.
- Fortalece las habilidades de vigilancia de sus programas miembros e incentiva el desarrollo de nuevos programas, capacitando en la vigilancia e investigación de DC.
- Promueve estándares y definiciones en la vigilancia de DC.
- Coordina actividades de investigación con sus miembros y otros colaboradores.

Asimismo, hay numerosos ejemplos de estudios colaborativos realizados en el contexto de la red de la ICBDSP:

- Determinación de la frecuencia de los diferentes DC que están sujetos a la vigilancia de rutina<sup>1</sup>.
- Estudio de la frecuencia específica de DC, por ejemplo, de holoprosencefalia<sup>2</sup> en los diferentes programas.
- Estudio específico sobre epidemiología de algunos DC, por ejemplo, hipospadias<sup>3</sup>.
- Estudio de la epidemiología de algunos DC muy raros, aprovechando la alta cobertura de nacimientos de la ICBDSP a nivel mundial<sup>4,5,6,7,8,9,10,11</sup>.
- Análisis de clusters específicos de algunos DC<sup>12</sup>.
- Vigilancia de los efectos adversos de los medicamentos en el feto<sup>13</sup>.
- Confirmación de teratogenicidad de agentes específicos<sup>14</sup>, después de la sospecha previa de otro investigador del grupo<sup>15</sup>.
- Evaluación del impacto de medidas específicas a nivel internacional, como la suplementación con ácido fólico y el enriquecimiento<sup>16</sup>.

Todas estas actividades de colaboración de la ICBDSP se basan en la recopilación sistemática de datos que llevan a cabo los programas participantes. Esto permite su uso para la realización de acciones de salud pública, como la comparación de tasas de prevalencia, abogacía, desarrollo de políticas, realización de estudios epidemiológicos de causas y desenlaces clínicos de casos afectados con DC, evaluación de intervenciones preventivas y terapéuticas e interacción con la población, instituciones de investigación y de gobierno.

La ICBDSP ayuda a implementar y mejorar los sistemas de vigilancia a través de capacitaciones, que son el resultado del trabajo colaborativo de sus miembros con otras organizaciones, como la OPS, los CDC, la Fundación March of Dimes y el Equipo de Tareas sobre las Crisis Sanitarias Mundiales. Estos programas de formación en general consisten en un precursor en línea en la plataforma de la ICBDSP, seguidos de un taller presencial orientado a las necesidades de cada país. Asimismo, estas actividades se complementan con la preparación de materiales educativos y guías útiles para los profesionales dedicados a la vigilancia de DC<sup>17,18</sup>. Bajo esta modalidad se han realizado capacitaciones en las Américas, África, Europa y el Sudeste Asiático.

## Referencias

1. Organización Internacional de Vigilancia e Investigación de los Defectos Congénitos. Informes anuales de la ICBDSDR. Roma: ICBDSDR; 2018. Disponible en <http://www.icbdsr.org/resources/annual-report/>.
2. Leoncini E, Baranello G, Orioli IM, Annerén G, Bakker M, Bianchi F, et al. Frequency of holoprosencephaly in the International Clearinghouse Birth Defects Surveillance Systems: searching for population variations. *Birth Def Res A Clin Mol Teratol* 2018; 82(8):585-91. doi: 10.1002/bdra.20479.
3. Källén B, Bertollini E, Castilla E, Czeizel A, Knudsen LB, Martínez Frías ML, et al. A joint international study on the epidemiology of hypospadias. *Acta Paediatr Scand* 1986; Suppl 324:1-52.
4. Bermejo-Sánchez E, Cuevas L, Amar E, Bakker MK, Bianca S, Bianchi F, et al. Amelia: A multi-center descriptive epidemiologic study in a large dataset from the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research, and overview of the literature. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 2011a;157:288-304.
5. Bermejo-Sánchez E, Cuevas L, Amar E, Bianca S, Bianchi F, Botto LD, et al. Phocomelia: A worldwide descriptive epidemiologic study in a large series of cases from the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research, and overview of the literature. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet*. 2011b;157(4):305-20. doi: 10.1002/ajmg.c.30320. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22002800>.
6. Botto LD, Feldkamp ML, Amar E, Carey JC, Castilla EE, Clementi M, et al. 2011. Acardia: Epidemiologic findings and literature review from the International Clearinghouse of Birth Defects Surveillance and Research. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 2011;157C(4):262-73. doi: 10.1002/ajmg.c.30318.
7. Feldkamp ML, Botto LD, Amar E, Bakker MK, Bermejo-Sánchez E, Bianca S, et al. Cloacal exstrophy: An epidemiologic study from the International Clearinghouse of Birth Defects Surveillance and Research. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 2011;157C(4):333-43. doi: 10.1002/ajmg.c.30317.
8. Mutchinick OM, Luna-Muñoz L, Amar E, Bakker MK, Clementi M, Cocchi G, et al. Conjoined twins: A worldwide collaborative epidemiological study of the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet*. 2011;157C(4):274-87. doi: 10.1002/ajmg.c.30321.
9. Orioli IM, Amar E, Bakker MK, Bermejo-Sánchez E, Bianchi F, Canfield MA, et al. Cyclopia: An epidemiologic study in a large dataset from the International Clearinghouse of Birth Defects Surveillance and Research. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 2011;157C(4):344-57. doi: 10.1002/ajmg.c.30323. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4484722/>.
10. Orioli IM, Amar E, Arteaga-Vazquez J, Bakker MK, Bianca S, Botto LD, et al. Sirenomelia: An epidemiologic study in a large dataset from the International Clearinghouse of Birth Defects Surveillance and Research, and literature review. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 2011;157C(4):358-73. doi: 10.1002/ajmg.c.30324. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4492125>.

11. Siffel C, Correa A, Amar E, Bakker MK, Bermejo-Sánchez E, Bianca S, et al. Bladder exstrophy: An epidemiologic study from the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research, and an overview of the literature. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 2011;157C(4):321-32. doi: 10.1002/ajmg.c.30316. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4512232/>.
12. Castilla EE, Mastroiacovo P, López-Camelo JS, Saldarriaga W, Isaza C, Orioli IM. 2008. Sirenomelia and cyclopia cluster in Cali, Colombia. *Am J Med Genet Part A* 2008;146A(20):2626-36. doi: 10.1002/ajmg.a.32506.
13. Lisi A, Botto LD, Robert-Gnansia E, Castilla EE, Bakker MK, Bianca S, et al. Surveillance of adverse fetal effects of medications (SAFE-Med): findings from the international Clearinghouse of birth defects surveillance and research. *Reprod Toxicol* 2010; 29(4):433-42. doi: 10.1016/j.reprotox.2010.03.005.
14. Bjerkedal T, Czeizel A, Goujard J, Kallen B, Mastroiacovo P, Nevin N, et al. Valproic acid and spina bifida. *Lancet* 1982;2(8307):1096.
15. Robert E, Guibaud P. Maternal valproic acid and congenital neural tube defects. *Lancet* 1982;2(8304):937.
16. Botto LD, Lisi A, Bower C, Canfield MA, Dattani N, De Vigan C, et al. Trends of selected malformations in relation to folic acid recommendations and fortification: an international assessment. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2006;76(10):693-705.
17. Organización Mundial de la Salud, Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades, Organización Internacional de Vigilancia e Investigación de los Defectos Congénitos. Vigilancia de anomalías congénitas: manual para gestores de programas. Ginebra: OMS; 2015. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en [https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/177241/9789243548722\\_spa.pdf?sequence=1](https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/177241/9789243548722_spa.pdf?sequence=1).
18. Organización Mundial de la Salud, Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades, Organización Internacional de Vigilancia e Investigación de los Defectos Congénitos. Curso de capacitación sobre la vigilancia de defectos congénitos: guía del instructor. Ginebra: OMS; 2015. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://apps.who.int/iris/bitstream/handle/10665/251814/9789241549288-spa.pdf?sequence=1&isAllowed=y>.

## Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC)

Características	
<b>Año de inicio</b>	1967
<b>Ingreso en la ICBDSDR</b>	1974
<b>Cobertura</b>	Hospitalaria, multinacional
<b>Edad máxima de diagnóstico</b>	Hasta el alta del hospital de nacimiento
<b>Desenlaces del embarazo incluidos</b>	Nacidos vivos Fetos muertos >500 gramos
<b>Definición de caso</b>	Anomalías estructurales mayores y menores
<b>Controles</b>	Sí
<b>Información sobre factores de riesgo</b>	Sí
<b>Sitio web</b>	<a href="http://www.eclamc.org">www.eclamc.org</a>

### Historia

El ECLAMC es un programa de investigación clínica y epidemiológica de los DC en nacimientos hospitalarios latinoamericanos. La iniciativa comenzó a operar en 1967 como una investigación limitada a la ciudad de Buenos Aires. Sin embargo, en poco tiempo se fue expandiendo y, dos años más tarde, incluía hospitales de diferentes ciudades de Argentina, Chile y Uruguay. En 1973, el ECLAMC se extendió también a Brasil, Ecuador, Perú y Venezuela y, 17 años después, lo conformaban todos los países de América del Sur, Costa Rica y República Dominicana.

En su evolución funcional mantuvo esencialmente el mismo diseño experimental original de 1967, aunque introdujo algunas modificaciones producto de la experiencia acumulada del propio ECLAMC, así como del avance del conocimiento.

Han formado parte del programa más de 200 maternidades de América Latina. A partir del año 1999, el ECLAMC inició la toma de muestras de ADN para investigaciones orientadas a identificar la contribución de factores genéticos específicos en la etiología de los DC para lo que generó un repositorio que contribuyó al desarrollo de un gran número de investigaciones.

El ECLAMC se conforma de una coordinación y hospitales (maternidades) en los que se registra y notifica la información. Desde el punto de vista institucional, el programa se ha ubicado en diversos centros de Argentina y de Brasil, vinculado administrativamente a organismos de investigación públicos y privados. El equipo coordinador trabaja en las sedes centrales del ECLAMC: en el Centro de Educación Médica e Investigaciones Clínicas, en Buenos Aires, así como en el Laboratorio de Epidemiología de Malformaciones Congénitas del Instituto Oswaldo Cruz y el Laboratório de Malformaciones Congénitas del Departamento de Genética de la Universidad Federal de Rio de Janeiro.

Su actividad se ha centrado en la cooperación voluntaria de sus integrantes, que se ajustan a un cuerpo de normas operacionales que garantizan la uniformidad de criterios necesaria para la comparación de los datos registrados en los diferentes hospitales.

En la actualidad participan 25 hospitales de ocho países de América del Sur. En las maternidades que forman parte del ECLAMC se registran todas las anomalías mayores y menores diagnosticadas

al nacimiento, de acuerdo con un manual de procedimientos. También se documenta con fotos y radiografías, siempre que sea posible.

El ECLAMC sigue una metodología de casos y controles: tras el nacimiento de un paciente con defectos congénitos (caso), se registra el siguiente recién nacido no malformado del mismo sexo que haya nacido en el mismo hospital (control). Tanto para casos como para controles se registran 50 variables sobre factores de riesgo. La información la recolecta un pediatra durante el puerperio directamente de la madre. Para diez variables, el ECLAMC recoge la información sobre el total de los nacimientos ocurridos en los hospitales participantes.

## Actividades

- Una de sus actividades primordiales es la producción científica. El ECLAMC es un programa de investigación de los factores de riesgo de DC que sigue una metodología de casos y controles. Hasta la actualidad este grupo ha publicado más de 300 investigaciones en revistas indexadas, otras publicaciones y libros, así como más de 50 tesis doctorales<sup>1</sup>.
- Ha servido de base y ha promovido la creación de varios de los registros de DC que existen actualmente, como el Estudio Colaborativo Español de Malformaciones Congénitas, creado en 1976; el Registro y Vigilancia Epidemiológica de Malformaciones Congénitas de México, iniciado en 1978; el Registro Cubano de Malformaciones Congénitas (1985); el Centro de Registro de Enfermedades Congénitas (CREC), en Costa Rica (1986); el Registro Regional de Anomalías Congénitas del Servicio de Salud del Maule, en Chile (2001); el Programa de Vigilancia de Malformaciones Congénitas de la ciudad de Bogotá (2005); la RENAC, en Argentina (2009), y el Registro Nacional de Defectos Congénitos y Enfermedades Raras de Uruguay (2011).
- Ha contribuido a la vigilancia epidemiológica evaluando las fluctuaciones en las frecuencias de diferentes anomalías y su distribución geográfica. También ha permitido conocer el impacto de políticas públicas en el área de los DC, como la fortificación de ácido fólico en algunos países de la Región<sup>2</sup>.
- Ha investigado posibles clusters o agregados geográficos de varias anomalías, como microtia<sup>3</sup>, fisuras orales<sup>4</sup>, sirenomelia<sup>5</sup> y microcefalia<sup>6</sup>, entre otras. A través de una metodología llamada "rumor" ha evaluado también posibles epidemias de DC en la Región<sup>7</sup>. Creó en 2009 el Censo Nacional de Isolados<sup>8</sup> en Brasil, sistema para registro de asilamientos genéticos poblacionales, generalmente agregados geográficos de trastornos genéticos, basado en la búsqueda de rumores. Otra de sus actividades ha sido promover la creación de los servicios de información de agentes teratogénicos, que se convirtieron en una herramienta en la prevención primaria de este tipo de defectos congénitos.
- Ha promovido actividades de sensibilización y capacitación para la prevención de DC tanto en el personal de salud como en la comunidad, centradas principalmente en la prevención primaria, preconcepcional y terciaria. Una de las acciones propuestas ha sido la publicación del Decálogo para la Prevención Primaria, que enumera medidas de prevención primaria de DC, difundidas ampliamente, así como un libro (*Prevención primaria de los defectos congénitos*) dirigido a proveedores de salud especializados en DC<sup>9</sup>.
- Generó un programa de orientación para progenitores que consiste en un material informativo sobre los principales defectos congénitos y un directorio con más de 500

pacientes de organizaciones de América del Sur, a fin de mejorar el intercambio entre familiares y profesionales.

- Ha participado en múltiples actividades de capacitación en el área de los DC, tanto en pregrado como posgrado.
- Lideró la creación en Brasil del Instituto Nacional de Ciência e Tecnologia de Genética Médica Populacional, una nueva especialidad médica que congrega la genética médica, la epidemiología genética, la genética de poblaciones y la genética comunitaria o sanitaria para el cuidado de las poblaciones enfermas, sea por causas genéticas, ambientales o mixtas. La detección y estudio de estas poblaciones forma parte del movimiento para el aumento de la vigilancia epidemiológica en la Región.
- A raíz del aumento de los DC asociados al virus del Zika en 2015, participó en las actividades de promoción del incremento de la vigilancia epidemiológica en América Latina. A este respecto, presentó una propuesta que está siendo desarrollada para compartir las frecuencias DC con otros registros regionales o nacionales a través de una plataforma electrónica de la Red Latinoamericana de Malformaciones Congénitas (ReLAMC).

## Referencias

1. Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC). Buenos Aires/Río de Janeiro: CEMIC/FIOCRUZ; s. f. [Consultado el 31 de octubre de 2018]. [8 pp.]. Disponible en <http://www.eclamc.org/>.
2. López-Camelo JS, Castilla EE, Orioli IM; INAGEMP (Instituto Nacional de Genética Médica Populacional); ECLAMC (Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas). Folic acid flour fortification: impact on the frequencies of 52 congenital anomaly types in three South American countries. *Am J Med Genet A* 2010;152A(10):2444-58. doi: 10.1002/ajmg.a.33479.
3. Castilla EE, Orioli IM. Prevalence rates of microtia in South America. *Int J Epidemiol* 1986; 15(3):364-8.
4. Poletta FA, Castilla EE, Orioli IM, Lopez-Camelo JS. Regional analysis on the occurrence of oral clefts in South America. *Am J Med Genet A* 2007; 143A(24):3216-27.
5. Castilla EE, Mastroiacovo P, López-Camelo JS, Saldarriaga W, Isaza C, Orioli IM. Sirenomelia and cyclopia cluster in Cali, Colombia. *Am J Med Genet A* 2008;146A(20):2626-36. doi:10.1002/ajmg.a.32506.
6. Orioli IM, Dolk H, Lopez-Camelo JS, Mattos D, Poletta FA, Dutra MG, Carvalho FM, Castilla EE. Prevalence and clinical profile of microcephaly in South America pre-Zika, 2005-14: prevalence and case-control study. *BMJ* 2017;359:j5018. doi: 10.1136/bmj.j5018.
7. Castilla EE, Orioli IM. ECLAMC: the Latin-American collaborative study of congenital-malformations. *Community Genet* 2004;7(2-3):76-94.
8. Cardoso GC, de Oliveira MZ, Paixão-Côrtes VR, Castilla EE, Schuler-Faccini L. Clusters of genetic diseases in Brazil. *J Community Genet* 2018. doi: 10.1007/s12687-018-0369-1.
9. Castilla EE, Lopez-Camelo JS, Orioli IM, Paz J. Prevención primaria de los defectos congénitos. Río de Janeiro: Fiocruz; 1996.

## Red Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina (RENAC)

Características	
<b>Año de inicio</b>	2009
<b>Ingreso la ICBDSDR</b>	2012
<b>Cobertura</b>	Hospitalaria
<b>Edad máxima de diagnóstico</b>	Hasta el alta de la maternidad
<b>Desenlaces del embarazo incluidos</b>	Nacidos vivos Fetos muertos $\geq$ 500 gramos
<b>Definición de caso</b>	Anomalías estructurales mayores
<b>Controles</b>	No
<b>Información sobre factores de riesgo</b>	No
<b>Sitio web</b>	<a href="http://www.anlis.gov.ar/cenagem/?page_id=33">http://www.anlis.gov.ar/cenagem/?page_id=33</a>

### Historia

El Registro Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina (RENAC) se inició a partir de un estudio realizado juntamente con el ECLAMC<sup>1</sup> en 2009, coordinado por el Centro Nacional de Genética Médica de la Administración Nacional de Laboratorios e Institutos de Salud del Ministerio de Salud. Esta red argentina comenzó con cuatro hospitales de la región del noroeste del país. En 2015 fue rebautizado y pasó de llamarse *registro* a *red*.

### Estructura

La RENAC se conforma de una coordinación central y una red de aproximadamente 150 maternidades. Cada una de ellas cuenta con dos profesionales referentes, vinculados a la atención de recién nacidos (neonatólogos, pediatras, profesionales de enfermería), que mensualmente reportan a la coordinación los casos con DC y el número total de nacimientos de la maternidad. Se incluyen recién nacidos vivos y fetos muertos que pesen 500 gramos o más. En el diseño se priorizó la simplicidad del sistema, que no recolecta factores de riesgo de manera sistemática, pero que cuenta con una amplia cobertura y alta calidad diagnóstica, gracias a la descripción detallada de DC y la codificación a cargo de genetistas de la coordinación. Para proyectos de investigaciones especiales se analizan factores de riesgo específicos, según los objetivos de cada proyecto.

La RENAC sigue normas estandarizadas que se establecen a través de un manual operativo y un atlas para la detección de los casos y la descripción de los DC. Una vez recolectados los datos mensuales, se envían a la coordinación, donde se revisa la calidad de las descripciones, se codifican las anomalías, y se analiza y difunde la información a través de reportes periódicos y otras publicaciones. El envío de datos se realiza a través de un sitio web que incluye un sistema de comunicación de foros en línea que permite, entre otras actividades, el intercambio de información para discutir casos clínicos, resolver dudas, conocer novedades, enviar mensualmente los casos, remitir fotografías y otra documentación, discutir casos clínicos y difundir novedades académicas<sup>2</sup>.

## Actividades

- Monitorea periódicamente la prevalencia de DC: anualmente, siete categorías de anomalías agrupadas (DTN, cardiopatías severas, fisuras orales, talipes, defectos de la pared abdominal, defectos de reducción de miembros, cromosomopatías); 48 anomalías específicas seleccionadas de acuerdo a su frecuencia, importancia clínica y posibilidad de ser comparadas con otros registros del mundo; ocho síndromes: displasia tanatofórica, costillas cortas-polidactilia, acondroplasia, osteogénesis imperfecta, displasia campomélica, trisomía 13, trisomía 18, síndrome de Down. Se hace seguimiento también siete DC muy raros: extrofia de cloaca, extrofia de vejiga, amelia, focomelia, ciclopía, sirenomelia y siameses. Los reportes anuales pueden encontrarse en la página web del Centro Nacional de Genética Médica<sup>3</sup>. Como resultado del monitoreo, se ha estudiado el aumento de frecuencia de la sirenomelia entre 2009 y 2014<sup>4</sup> y la existencia de clusters geográficos<sup>5</sup>.
- Realiza análisis específicos sobre implicaciones de los DC: se han desarrollado estudios y análisis orientados a brindar insumos para la toma de decisión en materia de salud pública, por ejemplo sobre la estimación del impacto de las principales anomalías para la evaluación de necesidades de recursos<sup>6</sup>, o sobre el análisis de sobrevida de recién nacidos en relación con un conjunto de casos con anomalías aisladas, seleccionadas por su mayor impacto en la morbimortalidad, por su prevalencia y por ser reducibles a través de intervenciones medicoquirúrgicas como encefalocele, espina bífida, gastrosquisis, onfalocele, hernia diafragmática, atresia de esófago, atresia intestinal y malformación anorrectal<sup>7</sup>. Estudio del impacto de intervenciones poblacionales<sup>8,9</sup>.
- Conecta a los pacientes afectados con el sistema de salud de forma sistemática a través del foro en línea. La RENAC vincula a las familias de neonatos afectados con genetistas locales para el diagnóstico y asesoramiento. A partir de 2015 se desarrolló una red para la atención de recién nacidos con fisuras orales, pie bot y displasia del desarrollo de cadera<sup>10</sup>.
- Para la formación de recursos humanos la RENAC desarrolla las tres estrategias siguientes:
  1. Capacitación basada en los casos reportados, en la que la coordinación asesora a los profesionales de las maternidades sobre el manejo inicial y los posibles diagnósticos.
  2. Cursos semipresenciales, diseñados para impartirse en línea con evaluaciones presenciales, que abordan el problema de los DC desde la salud pública, la epidemiología, la dismorfología y la etiología.
  3. Un encuentro anual de todos los integrantes de la RENAC, en el que se presenta el reporte anual, se actualizan temas de interés y se llevan a cabo mejoras operativas.

La expansión de los objetivos de la RENAC y su trabajo en red favorecen su sustentabilidad, la calidad de la información y, fundamentalmente, posibilitan desarrollar acciones en las 24 jurisdicciones del país en pos del cuidado oportuno de los afectados. El compromiso de los miembros de la RENAC se logra a través de capacitaciones, devolución de la información procesada y apoyo para el manejo inicial, diagnóstico y seguimiento de los recién nacidos afectados. El sistema de vigilancia está basado en el compromiso continuo de las personas, no solo para la producción sistemática de información epidemiológica, sino también para la mejora directa de la salud de los afectados. Al desarrollar el sistema de vigilancia se priorizó su utilidad para la práctica de la salud pública, pero también para la práctica clínica de quienes reportan casos al sistema.

## Referencias

1. Liascovich R, Gili JA, Valdez R, Somaruga L, Goldshmidt E, Bronberg R, et al. Desarrollo de un registro nacional de anomalías congénitas: estudio piloto de factibilidad. *Rev Argent Salud Pública* 2011;2(6):6-11.
2. Groisman B, Bidondo MP, Barbero P, Gili J, Liascovich R. Registro Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina. *Arch Argent Pediatr* 2013;111(6):484-94.
3. Centro Nacional de Genética Médica (Administración Nacional de Laboratorios e Institutos de Salud). Buenos Aires, 2018. Red Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina. 2018. Disponible en [http://www.anlis.gov.ar/cenagem/?page\\_id=33](http://www.anlis.gov.ar/cenagem/?page_id=33).
4. Groisman B, Liascovich R, Gili J, Barbero P, Bidondo MP, and the RENAC Task Force. Sirenomelia in Argentina: prevalence, geographic clusters and temporal trends analysis. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2016;106(7):604-11. doi: 10.1002/bdra.23501.
5. Groisman B; Gili J, Gimenez L, Poletta F, Bidondo MP, Barbero P, Liascovich R, López-Camelo J. Geographic clusters of congenital anomalies in Argentina. *J Community Genet* 2017 Jan;8(1):1-7. doi: 10.1007/s12687-016-0276-2. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5222755/>.
6. Bidondo MP, Groisman B, Gili J, Liascovich R, Barbero P. Prevalencia de anomalías congénitas en Argentina y su potencial impacto en los servicios de salud. *Rev Argent Salud Pública* 2014; 5(21):38-44. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <http://www.rasp.ms.gov.ar/rasp/articulos/volumen21/38-44.pdf>.
7. Bidondo MP, Groisman B, Gili JA, Liascovich R, Barbero P. Estudio de prevalencia y letalidad neonatal en pacientes con anomalías congénitas seleccionadas con datos del Registro Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina. *Arch Argent Pediatr* 2015;113(4):295-302. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2015/v113n4a03.pdf>.
8. Sargiotto C, Bidondo MP, Liascovich R, Barbero P, Groisman B. Descriptive study on neural tube defects in Argentina. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2015;103(6):509-16. doi: 10.1002/bdra.23372.
9. Bidondo MP, Liascovich R, Barbero P, Groisman B. Prevalencia de defectos del tubo neural y estimación de casos evitados posfortificación en Argentina. *Arch Argent Pediatr* 2015; 113(6):498-501. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2015/v113n6a05.pdf>.
10. Cassinelli A, Pauselli N, Piola A, Martinelli C, Alves de Acevedo JL, Bidondo MP, Groisman B, Barbero P, Liascovich R, Sala A. Red nacional para la atención de niños/as con fisuras orales: organización, funcionamiento y primeros resultados. *Arch Argent Pediatr* 2018; 116(1):e26-e33. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2018/v116n1a14.pdf>.

## Programas de Vigilancia de Malformaciones de Colombia (Bogotá y Cali)

Características	
<b>Año de inicio</b>	2001 (Bogotá) 2010 (Cali)
<b>Ingreso a la ICBDSR</b>	2006
<b>Cobertura</b>	Hospitalaria
<b>Edad máxima de diagnóstico</b>	Hasta el egreso de la maternidad
<b>Desenlaces del embarazo incluidos</b>	Nacidos vivos Fetos muertos >500 gramos Interrupciones electivas del embarazo por anomalía fetal
<b>Definición de caso</b>	Anomalías estructurales mayores y menores
<b>Controles</b>	Sí
<b>Información sobre factores de riesgo</b>	Sí
<b>Sitio web</b>	<a href="http://www.anomaliascongenitas.org/">http://www.anomaliascongenitas.org/</a>

### Historia

Los Programas de Vigilancia de Malformaciones Congénitas de Bogotá y Cali fueron diseñados por investigadores de la Pontificia Universidad Javeriana, en asociación con la Secretaría Distrital de Salud de Bogotá y la Secretaría de Salud Pública Municipal de Cali, con una estructura basada en el ECLAMC. El programa de Bogotá, que comenzó en 2001 con la vigilancia en un hospital, cuenta actualmente con 56 hospitales, mientras que el de Cali se inició en 2010 e incluye tres hospitales con la modalidad caso control y los 20 hospitales que atienden nacimientos en la ciudad.

El rápido crecimiento de ambos programas llevó a que abarquen 100% de los nacimientos de ambas ciudades, una tarea que fue posible gracias a la colaboración con el Sistema Nacional de Vigilancia de Salud Pública (SIVIGILA) y las secretarías de salud, (SDS), instituciones que reciben información detallada sobre los nacidos vivos y los casos afectados con DC<sup>1</sup>.

### Estructura

Los Programas de Vigilancia de Malformaciones Congénitas de Bogotá y Cali reciben datos de dos fuentes: 1) SIVIGILA, que sigue la metodología del Instituto Nacional de Salud; y 2) estudios de casos y controles. La base de datos permite investigación epidemiológica sobre prevalencia, factores de riesgo y búsqueda de agregados geográficos de defectos congénitos. Ambos programas también realizan monitoreo telefónico y clínico a pacientes con defectos congénitos con alto riesgo de discapacidad.

Con respecto a la modalidad de casos y controles, el personal médico participante del programa recibe capacitación específica para realizar un examen físico sistemático y detallado que permite identificar y diagnosticar DC. Como parte de la capacitación, se proporcionan guías por escrito y se evalúa a los participantes mediante una prueba práctica grabada en un centro de simulación. Los médicos también reciben un manual diseñado por el ECLAMC para guiar el proceso de descripción de los DC.

Cada médico participante está a cargo de la vigilancia en uno o más hospitales y se requiere que asista a los pacientes diariamente, evaluando recién nacidos vivos y muertos. Cuando se encuentran casos, se toman fotografías y se diligencia un formulario de informe de caso que incluye información sobre la madre y el recién nacido, antecedentes de problemas de embarazo y una descripción detallada de los defectos.

El formulario que diligencian los médicos que participan en la modalidad de casos y controles incluye diferentes variables vinculadas a los DC (inmunizaciones, enfermedades agudas durante el embarazo, enfermedades crónicas, factores físicos como radiografías, cirugía, radioterapia, etc.), medicamentos, tabaquismo, uso de drogas recreativas, alcohol, nivel de educación de padres y lugar de residencia durante el periodo periconcepcional. Con respecto a los controles, se incluye el próximo recién nacido sano en el centro empleando el mismo formulario.

En ambos programas se incluyen fetos muertos que pesan más de 500 gramos, en cuyo caso no se añaden controles adicionales. Los datos se almacenan en la base de datos, respetando los acuerdos de seguridad y confidencialidad. La información se compila y las fotos se toman solo si la madre proporciona su consentimiento informado. Dentro de los primeros 10 días de cada mes, se realiza una reunión en la oficina del centro de coordinación en la que los médicos que participan en el programa muestran los datos recopilados durante el mes anterior. El coordinador carga los datos, corrige y codifica. Toda la información se envía a un servidor central junto con un informe para las autoridades sanitarias de las ciudades de Bogotá y Cali.

Con respecto a la colaboración con SIVIGILA, los hospitales informan mensualmente casos de DC a la secretaría de salud utilizando la ficha de notificación que describe los DC y recopila información básica de los casos y su madre. En los casos con DC, el médico completa la ficha de notificación y luego el jefe de epidemiología corrobora los datos y los envía a la plataforma de la secretaría de salud. Estos datos se integran en el programa de vigilancia y se utilizan para generar los reportes periódicos.

Los Programas de Vigilancia de Malformaciones Congénitas de Bogotá y Cali no solo registran y analizan información, sino que hacen un seguimiento del paciente para garantizar un pronóstico preciso. Se emplea una escala de la Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud para codificar y clasificar en función de la probabilidad de causar discapacidad. Los niños que pueden presentar discapacidad como resultado de su afección ingresan a un programa de seguimiento, que consiste en entrevistas telefónicas. El entrevistador determina si el paciente necesita una evaluación adicional por medio de una consulta clínica, y se asegura también de que la compañía de seguros correspondiente proporcionará la atención necesaria, en su caso. Durante la consulta clínica, un trabajador social evalúa al niño usando la escala de Bayley de desarrollo infantil y la escala abreviada del desarrollo neurológico. Si se detectan posibles problemas de desarrollo, un genetista puede evaluar el caso mediante la programación de una consulta gratuita en el Instituto de Genética Humana de la Pontificia Universidad Javeriana en Bogotá o en el Hospital Simulado de la Pontificia Universidad Javeriana en Cali<sup>1</sup>.

## Actividades

- Ambos programas realizan monitoreo periódico de la frecuencia de DC y publican boletines mensuales y trimestrales disponibles en línea<sup>2</sup>. En estos reportes se muestra la frecuencia de DC por grupo y de forma específica, como también la clasificación según riesgo de discapacidad. Asimismo, como material de consulta se ha desarrollado un atlas de malformaciones congénitas y su codificación de conformidad con la CIE-10, también disponible en la misma página web. En el portal se promueven cursos de capacitación para profesionales de la salud de hospitales públicos y privados, haciendo hincapié en la importancia de la notificación obligatoria de defectos congénitos.

- Capacitaciones y talleres a personal de salud a nivel regional y nacional.
- Con los datos de los programas se ha investigado la epidemiología descriptiva de cardiopatías congénitas<sup>3</sup>, hipospadias<sup>4,5,6</sup> y DC en general<sup>7</sup>. Asimismo, se ha descrito la detección ecográfica de DC en las ciudades de Bogotá y Cali<sup>8</sup>. En relación con la epidemia causada por el virus del Zika que tuvo lugar en Colombia, estos programas sirvieron para identificar y describir el aumento de microcefalia asociada a la infección<sup>9</sup>.
- Se han estudiado factores de riesgo de defectos congénitos urológicos<sup>10</sup>, microtia<sup>11</sup>, malformaciones craneofaciales<sup>12</sup>, hipospadias<sup>4,5</sup> y anomalías de interés quirúrgico<sup>13</sup>. Los factores de protección han sido de utilidad en el estudio del uso prenatal de vitaminas y la prevención de anomalías genitourinarias<sup>14</sup>.

## Referencias

1. Zarante I, Sarmiento K, Mallarino C, Gracia G. Description of Bogotá Birth Defects Surveillance and Follow-up Program. *J Registry Manag* 2016;41(3):116-21.
2. Programa de Vigilancia de Malformaciones Congénitas Bogotá D.C. Bogotá; 2018. [http://www.anomaliascongenitas.org/app/webroot/blog/?page\\_id=604](http://www.anomaliascongenitas.org/app/webroot/blog/?page_id=604).
3. Tassinari S, Martínez-Vernaza S, Erazo-Morera N, Pinzón-Arciniegas MC, Gracia G, Zarante Biomédica. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en Bogotá, Colombia en el período comprendido entre 2001 y 2014: ¿Mejoría en la vigilancia o aumento en la prevalencia. *Biomédica* 2018;38:148-55. doi: 10.7705/biomedica.v38i0.3381. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.revistabiomedica.org/index.php/biomedica/article/view/3381>.
4. Fernández N, Pérez J, Monterrey P, Poletta FA, Bägli DJ, Lorenzo AJ, Zarante I. ECLAMC Study: Prevalence patterns of hypospadias in South America: Multi-national analysis over a 24-year period. *Int Braz J Urol* 2017;43(2):325-34. doi: 10.1590/S1677-5538.IBJU.2016.0002. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5433373/>.
5. Fernández N, Lorenzo A, Bägli D, Zarante I. Altitude as a risk factor for the development of hypospadias. Geographical cluster distribution analysis in South America. *J Pediatr Urol* 2016;12(5):307.e1-307.e5. doi: 10.1016/j.jpuro.2016.03.015.
6. Baltaxe E, Zarante I. Prevalencia de malformaciones cardíacas congénitas en 44,985 nacimientos en Colombia. *Arch Cardiol Mex* 2006;76(3):263-8. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <http://www.scielo.org.mx/pdf/acm/v76n3/v76n3a3.pdf>.
7. Zarante I, Franco L, López C, Fernández N. Frecuencia de malformaciones congénitas: evaluación y pronóstico de 52.744 nacimientos en tres ciudades colombianas. *Biomédica* 2010;30(1):65-71. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <http://www.scielo.org.co/pdf/bio/v30n1/v30n1a09.pdf>.
8. García MA, Imbachí L, Hurtado PM, Gracia G, Zarante I. Detección ecográfica de anomalías congénitas en 76.155 nacimientos en Bogotá y Cali, 2011-2012. *Biomédica* 2014;34(3):379-86. doi: 10.1590/S0120-41572014000300008. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <http://www.scielo.org.co/pdf/bio/v34n3/v34n3a08.pdf>.

9. Hurtado-Villa P, Puerto AK, Victoria S, Gracia G, Guasmayán L, Arce P, Álvarez G, Blandón E, Rengifo N, Holguín JA, Durán A, Zarante I. Raised frequency of microcephaly related to Zika virus infection in two birth defects surveillance systems in Bogotá and Cali, Colombia. *Pediatr Infect Dis J* 2017;36(10):1017-9. doi: 10.1097/INF.0000000000001670.
10. Calderón J, Zarante I. Anomalías congénitas urológicas: descripción epidemiológica y factores de riesgo asociados en Colombia 2001-2004. *Arch Esp Urol* 2006;59(1):7-14. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <http://scielo.isciii.es/pdf/urol/v59n1/original2.pdf>.
11. García-Reyes JC, Caro MA, Vega P, Ospina JC, Zarante AM, Zarante I. Epidemiología y factores de riesgo para microtia en Colombia. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2009;60(2):115-9. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <http://www.elsevier.es/es-revista-acta-otorrinolaringologica-espanola-102-pdf-S000165190902007X>.
12. Zarante I, López MA, Caro A, García-Reyes JC, Ospina JC. Impact and risk factors of craniofacial malformations in a Colombian population. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2009;73(10):1434-7. doi: 10.1016/j.ijporl.2009.07.012.
13. Correa C, Mallarino C, Peña R, Rincón LC, Gracia G, Zarante I. Congenital malformations of pediatric surgical interest: prevalence, risk factors, and prenatal diagnosis between 2005 and 2012 in the capital city of a developing country. Bogotá, Colombia. *J Pediatr Surg* 2014;49(7):1099-103. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.03.001.
14. Fernández N, Henao-Mejía J, Monterrey P, Pérez J, Zarante I. Association between maternal prenatal vitamin use and congenital abnormalities of the genitourinary tract in a developing country. *J Pediatr Urol* 2012;8(2):121-6. doi: 10.1016/j.jpuro.2011.07.005.

## Centro de Registro de ENFERMEDADES Congénitas de Costa Rica (CREC)

Características	
<b>Año de inicio</b>	1985
<b>Ingreso a la ICBDJR</b>	2003
<b>Cobertura</b>	Poblacional
<b>Edad máxima de diagnóstico</b>	Hasta el año de vida (desde el año 2008)
<b>Desenlaces del embarazo incluidos</b>	Nacidos vivos Fetos muertos >500 gramos
<b>Definición de caso</b>	Anomalías estructurales mayores y menores
<b>Controles</b>	No
<b>Información sobre factores de riesgo</b>	No
<b>Sitio web</b>	<a href="http://www.inciensa.sa.cr/inciensa/unidades_especializadas/unidad_enfermedades_congenitas.aspx">http://www.inciensa.sa.cr/inciensa/unidades_especializadas/unidad_enfermedades_congenitas.aspx</a>

### Historia

El Centro de Registro de Enfermedades Congénitas (CREC) surge a partir de una investigación epidemiológica en DC a nivel nacional, después de la que se consolidó, con la ayuda técnica del ECLAMC, como el sistema nacional de vigilancia de defectos congénitos en el año 1985, mediante el Decreto Ejecutivo N.º 16488-S. Inicialmente, el registro se realizaba solo en las maternidades en las que había nacido el paciente y se registraban los DC detectados en los primeros siete días de vida, antes del egreso hospitalario. Sin embargo, en 2008, después de una investigación epidemiológica de cardiopatías congénitas realizada en conjunto con el Hospital Nacional de Niños que puso de manifiesto cerca de 70% de subregistro de estos defectos, la notificación se extendió al primer año de vida mediante Decreto Ejecutivo N.º 34398-S. Esto permitió que se incluyeran casos no registrados, diagnosticados en otros centros de salud después del egreso de la maternidad, así como ampliar las anomalías inicialmente detectadas. Disminuyó el subregistro y mejoró la calidad de la información recolectada. Desde entonces el CREC ha cruzado su información con el Hospital Nacional de Niños (centro nacional de referencia de los niños con defectos congénitos, gracias a lo que han realizado varios proyectos de investigación en colaboración. Actualmente su cobertura es superior a 98% de los nacimientos ocurridos en todas las maternidades tanto públicas como privadas del país.

El CREC monitorea los DC, investiga sobre sus determinantes y propone medidas de prevención. Además, evalúa su impacto en la morbimortalidad y aporta insumos para la toma de decisiones.

### Estructura

El CREC está conformado por un grupo de coordinación central con sede en el Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud (INCIENSA), que depende del Ministerio de Salud, y está compuesto por profesionales en pediatría y epidemiología, además de un asistente administrativo. Su red está conformada por 32 centros de salud públicos (28) y privados (4) con servicio de maternidad, que abarcan más de 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 de 2008, junto con el Hospital Nacional de Niños (único hospital

pediátrico del país y centro nacional de referencia de los DC). La recolección de los datos se realiza en todas las instituciones de salud en las que se detecta una anomalía congénita mayor o menor en niños menores de 1 año y en nacidos muertos con peso superior a 500 gramos.

El registro cuenta desde su inicio con un manual técnico que permitió estandarizar la recopilación de la información y, desde 2018, con la implementación del sistema de informes en línea. Se desarrolló un Protocolo de Vigilancia de Defectos Congénitos en Costa Rica<sup>1</sup>, que incluye una descripción de los defectos congénitos más frecuentes. La codificación (CIE-10 con la modificación RCPCH/BPA) y análisis de los datos se realiza a nivel central. El sistema de reporte en línea ligado al padrón nacional de nacimientos y defunciones permite realizar un reporte en tiempo real y simultáneo de varios usuarios, así como que cada ente que reporta datos pueda tener acceso a ellos<sup>2</sup>.

## Actividades

El CREC se orienta a la investigación en salud pública, la vigilancia epidemiológica y la enseñanza en temas relacionados con defectos congénitos. Sus actividades son:

- Detecta y monitorea 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. Se monitorean tanto defectos congénitos mayores como menores. El análisis se lleva a cabo para categorías de anomalías congénitas agrupadas; para un conjunto de DC mayores, de mayor frecuencia (prevalencia) y de mayor impacto (morbilidad/mortalidad) en el país; y para aquellos que independientemente de su grado, son vigilados internacionalmente. Se generan informes trimestrales para las autoridades de salud del país y los miembros de la red; así como informes anuales y mapas, cuadros y gráficos de interés que se encuentran disponibles en la página web del INCIENSA ([http://www.inciensa.sa.cr/vigilancia\\_epidemiologica/estadisticas.aspx](http://www.inciensa.sa.cr/vigilancia_epidemiologica/estadisticas.aspx)).
- Capacita a la red de centros de salud notificadores y a los profesionales de salud del país (pediatras, neonatólogos, residentes, enfermeros y demás profesionales de salud). En este sentido, todos los años realiza un encuentro de capacitación y actualización con los miembros de la red; además, cada dos años hace una ronda de visitas de capacitación y motivación a los centros nacionales y regionales de la red. Por último, desde hace cinco años participa como facilitador en iniciativas de capacitación en la Región, en coordinación con la OPS.
- Como parte de sus actividades en investigación epidemiológica, ha analizado la prevalencia de pacientes con DC múltiples<sup>3</sup>, así como el impacto de los DC en la mortalidad infantil en Costa Rica<sup>4</sup>. El registro también ha evaluado la prevalencia de cardiopatías congénitas y, en especial, los cambios en las frecuencias al ampliar el tiempo de detección de las anomalías hasta el año de vida<sup>5</sup>. Asimismo ha realizado estudios de sobrevida al año y cinco años de edad de esta patología<sup>6</sup>. El Centro ha realizado un estudio sobre el impacto en la prevalencia de los DTN a partir de la fortificación con fólico de ciertos alimentos, medida que se inició en Costa Rica en 1997<sup>7,8</sup>. En 2009 se comenzó a recopilar información sobre la exposición a la vacuna contra la rubéola para respaldar el desempeño de la vigilancia del síndrome de rubéola congénita y aportar evidencias de su erradicación en el país mediante búsqueda retrospectiva de casos<sup>9</sup>, así como su investigación activa, a fin de colaborar con la actualización del protocolo de vigilancia, en el que participa de manera directa. Además, ha realizado un estudio sobre la presencia de epilepsia en pacientes con esclerosis tuberosa en edad pediátrica<sup>10</sup>. Finalmente, ha analizado los defectos de la pared abdominal, dado su alto impacto en la mortalidad por defectos congénitos en el país<sup>11</sup>.

- En los últimos años, a partir de la epidemia causada por el virus del Zika, el registro ha trabajado activamente junto con otras instituciones del Ministerio de Salud de Costa Rica en la detección de casos con embriopatía por este virus. Desde el inicio de la epidemia de Zika en el país, en enero de 2016, se le asignó la labor de hacer un subregistro de vigilancia de defectos congénitos asociados al Zika en el país, y desarrolló el "Protocolo de vigilancia de microcefalia y síndrome congénito asociado a virus del Zika en Costa Rica"<sup>12</sup>.

## Referencias

1. Ministerio de Salud de Costa Rica. Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud. Caja Costarricense del Seguro Social. Protocolo de vigilancia de defectos congénitos en Costa Rica. 2018. [Consultado el 9 de noviembre de 2018] Disponible en <https://www.ministeriodesalud.go.cr/index.php/vigilancia-de-la-salud/normas-protocolos-y-guias/malformaciones-congenitas/3785-protocolo-de-vigilancia-de-defectos-congenitos-marzo-2018/file>.
2. Benavides Lara A, Barboza Arguello M, 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. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en [http://www.inciensa.sa.cr/inciensa/unidades\\_especializadas/Manual%20de%20Usuario%20Sistema%20de%20Informacion%20para%20el%20Registro%20de%20Defectos%20Congenitos.pdf](http://www.inciensa.sa.cr/inciensa/unidades_especializadas/Manual%20de%20Usuario%20Sistema%20de%20Informacion%20para%20el%20Registro%20de%20Defectos%20Congenitos.pdf).
3. Barboza-Argüello MP, Umaña-Solís LM. Análisis de diez años de registro de malformaciones congénitas en Costa Rica. *Acta Médica Costarricense* 2008;50(4):221-9. [Consultado el 29 de junio de 2018]. Disponible en <http://www.scielo.sa.cr/pdf/amc/v50n4/3799.pdf>.
4. Barboza-Arguello M de L, Benavides-Lara A, Umaña L, Vargas-Leitón B. Mortalidad infantil por defectos congénitos en Costa Rica, 1981-2010. *Rev Panam Salud Pública* 2013;34(5):304-11. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <http://iris.paho.org/xmlui/bitstream/handle/123456789/8899/a02v34n5.pdf?sequence=1&isAllowed=y>.
5. Benavides-Lara A, Faerron Ángel JE, Umaña Solís L, Romero Zúñiga JJ. Epidemiología y registro de las cardiopatías congénitas en Costa Rica. *Rev Panam Salud Pública* 2011;30(1):31-8. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.scielosp.org/pdf/rpsp/2011.v30n1/31-38/es>.
6. Benavides-Lara A, Vargas-Leitón B, Faerron-Angel JE. Supervivencia de los niños nacidos con cardiopatías congénitas en Costa Rica: estudio retrospectivo de la cohorte de nacimientos 2006-2007. *Acta Médica Costarricense* 2018;60(4):172-81.
7. Barboza-Argüello ML, Umaña Solís LM. Impacto de la fortificación de alimentos con ácido fólico en los defectos del tubo neural en Costa Rica. *Rev Panam Salud Pública* 2011;30(1):1-6. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.scielosp.org/pdf/rpsp/2011.v30n1/1-6/es>.
8. Barboza-Argüello M de L, Umaña-Solís LM, Azofeifa A, Valencia D, Flores AL, Rodríguez-Aguilar S, Alfaro-Calvo T, Mulinare J. Neural tube defects in Costa Rica, 1987-2012: origins and development of birth defect surveillance and folic acid fortification. *Matern Child Health J* 2015;19(3):583-90. doi: 10.1007/s10995-014-1542-8. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4539153/>.
9. Benavides-Lara A, Camacho-Badilla K, Morice-Trejos A. Búsqueda retrospectiva del síndrome de rubéola congénita en niños menores de 1 año. *Acta Médica Costarricense* 2014;56(3):101-

8. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en [http://actamedica.medicos.cr/index.php/Acta\\_Medica/article/view/843](http://actamedica.medicos.cr/index.php/Acta_Medica/article/view/843).
10. Ulate-Campos A, Benavides-Lara A, Hernández L. Caracterización de la población pediátrica costarricense con esclerosis tuberosa y descripción del comportamiento de la epilepsia asociada. *Rev Neurol* 2013;57(11):489-94. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.neurologia.com/pdf/5711/bk110489.pdf>.
11. Barboza-Argüello ML, Benavides-Lara A. Prevalencia al nacimiento de gastrosquisis y onfalocele en Costa Rica. *Acta Médica Costarricense* 2018;60(1):35-41. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en [http://actamedica.medicos.cr/index.php/Acta\\_Medica/article/view/990/905](http://actamedica.medicos.cr/index.php/Acta_Medica/article/view/990/905).
12. Ministerio de Salud de Costa Rica. Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud. Caja Costarricense del Seguro Social. Protocolo de vigilancia de microcefalia y síndrome congénito asociado a virus del zika en Costa Rica. 2018. Disponible en <https://www.ministeriodesalud.go.cr/index.php/vigilancia-de-la-salud/normas-protocolos-y-guias/malformaciones-congenitas/3786-protocolo-vigilancia-zika-congenito-microcefalia-marzo-2018/file>.

## ¿Cómo se ha avanzado en los últimos años?

### Fortalecimiento de la vigilancia de defectos congénitos en América Latina y el Caribe

La necesidad de dar respuesta a las resoluciones y acuerdos internacionales, a la situación epidemiológica y, más recientemente, a la emergencia de la infección por el virus del Zika, motivó la planificación e implementación de diferentes actividades orientadas a fortalecer la vigilancia de defectos congénitos en los países de la Región.

Una de las acciones principales que se llevaron adelante fue el diseño e implementación de un programa de formación y capacitación en vigilancia de defectos congénitos, una iniciativa que contó con la participación de la OPS, los CDC, la ICBDSR, la RENAC, el CREC, la Pontificia Universidad Javeriana de Bogotá y de Cali y la Alianza Neonatal para América Latina y el Caribe.

El propósito central de la actividad fue identificar y capacitar a líderes en los países<sup>1</sup> que contribuyeran a implementar sistemas de vigilancia de defectos congénitos, fortalecer los ya vigentes, mejorar los procesos de vigilancia específica de defectos congénitos y promover el trabajo colaborativo en red entre los distintos países de la Región. En ese sentido, los instrumentos mencionados en el capítulo “Vigilancia de los defectos congénitos” constituyeron insumos esenciales para el desarrollo de las capacitaciones.

### Programas de capacitación regional

Las autoridades sanitarias de cada país de la Región designaron sus representantes para esta formación sobre la base de los perfiles profesionales y prioridades nacionales. Asistieron un total de 90 alumnos de 18 países de América Latina y el Caribe (cuadro 4 y figura 6). Las capacitaciones orientadas a promover líderes en los países de la Región se desarrollaron entre 2015 y 2016. Luego de esta fase inicial, a partir de 2017, se optó por un abordaje específico por país.

Cuadro 4: Distribución de participantes por país en los programas de capacitación regional realizados en Costa Rica (2015) y Colombia (2016).

Países de procedencia de los participantes	Cantidad de participantes del curso en Costa Rica N.º/(%)	Cantidad de participantes del curso en Colombia N.º/(%)	Total de participantes N.º/(%)
1. Argentina	0 (0)	4 (7)	4 (4)
2. Bolivia	3 (10)	9 (15)	12 (13)
3. Brasil	2 (6)	12 (20)	14 (15)
4. Chile	1 (3)	1 (2)	2 (2)
5. Colombia	4 (13)	9 (15)	13 (14)
6. Costa Rica	4 (13)	2 (3)	6 (7)
7. Cuba	1 (3)	8 (14)	9 (10)
8. Ecuador	1 (3)	1 (2)	2 (2)
9. El Salvador	2 (6)	1 (2)	3 (3)
10. Guatemala	3 (10)	1 (2)	4 (4)
11. Honduras	0 (0)	2 (3)	2 (2)
12. Nicaragua	1 (3)	0 (0)	1 (1)
13. Panamá	3 (10)	0 (0)	3 (3)
14. Paraguay	1 (3)	2 (3)	3 (3)
15. Perú	3 (10)	1 (2)	4 (4)
16. República Dominicana	0 (0)	2 (3)	2 (2)
17. Uruguay	2 (6)	1 (2)	3 (3)
18. Venezuela	0 (0)	3 (5)	3 (3)
Total	31 (100)	59 (100)	90 (100)

Figura 6: Mapa de países participantes en los programas de capacitación regional en Costa Rica (2015) y Colombia (2016)



Nota: En el mapa, en círculos blancos están marcados los países que ya contaban con sistemas de vigilancia de los DC a nivel nacional o subnacional antes de las capacitaciones. En círculos amarillos, aquellos países sin sistemas de vigilancia de AC a nivel nacional o subnacional antes de las capacitaciones.

Figura 7: Talleres presenciales de los programas de capacitación regional realizados en Costa Rica (2015) y Colombia (2016)



Estos programas tuvieron una metodología semipresencial que consistió en un precurso en línea alojado en la plataforma de la ICBDSP de un mes de duración, y un taller presencial de cinco días en las ciudades de San José (Costa Rica) en 2015, y Bogotá (Colombia) en 2016 (figura 7).

Ambos grupos (2015 y 2016) estuvieron dirigidos principalmente a profesionales que pudieran planificar y coordinar un sistema de vigilancia en países que carecían de ellos hasta esa fecha (cuadro 5) o cuyos sistemas requirieran fortalecimiento. Los principales contenidos de los programas de capacitación fueron prevención, etiología e impacto de los defectos congénitos; nacimientos prematuros en el espectro de eventos adversos relacionados con los defectos congénitos; principios básicos y diseños de sistemas de vigilancia de DC; diseños de estudios epidemiológicos para la investigación etiológica; codificación de anomalías y clasificación de casos; características principales de los defectos más frecuentes; indicadores de frecuencia al nacimiento e introducción al análisis epidemiológico utilizando la herramienta Epi Info; principales aspectos de la prevención, vigilancia y cuidado del síndrome asociado a la infección por el virus del Zika.

Asimismo, durante las jornadas presenciales se distribuyó y se trabajó con los siguientes recursos didácticos: el manual de la OMS, los CDC y la ICBDSP, de 2015, titulado *Vigilancia de anomalías congénitas: manual para gestores de programas* (en sus versiones en español y portugués) e informes de sistemas de vigilancia específicos, como el de la RENAC de 2014 y de 2015, el informe anual de la ICBDSP de 2013 y de 2014, el buscador de anomalías y malformaciones congénitas del ECLAMC; la adaptación de un estudio de caso de planificación y diseño de un sistema de vigilancia en un país hipotético; el sistema de codificación CIE-10 con adaptación del RCPCH en español; y ejemplos de formularios de registro de la RENAC, el SIVIGILA y el ECLAMC; entre otros.

### De la promoción de líderes al establecimiento de sistemas de vigilancia en los países

La segunda fase en el proceso de promoción de sistemas de vigilancia de defectos congénitos fue fomentar la discusión y planificación en los países sobre esta problemática. En el marco del Día Mundial de los Defectos Congénitos del año 2017 se buscó impulsar que cada país analizara la situación en torno a los defectos congénitos y se trazara un plan de trabajo. En este contexto, se invitó a actores clave, como representantes de ministerios de salud y de alianzas neonatales (en los países que cuentan con tal instancia), diferentes organismos y entidades científicas y académicas, y profesionales que asistieron a los cursos de capacitación, a participar en una jornada de discusión y planificación, con la facilitación por parte de las Representaciones de la OPS en los países.

En los países se desarrollaron diferentes actividades, tanto con planes de trabajo para el diseño e implementación de sistemas de vigilancia de defectos congénitos, como con acciones de mejora de calidad en los casos en que ya contaran con sistemas específicos. De los planes de trabajo surgieron propuestas concretas y necesidades de capacitación que se fueron satisfaciendo principalmente con el liderazgo de los miembros del CLAP de la OPS y del equipo técnico de la RENAC. Entre las tareas de formación en los países se destacan las brindadas en El Salvador y Panamá, así como actividades de abogacía y cooperación técnica para el diseño de los sistemas de vigilancia en Ecuador, Honduras, Perú, República Dominicana y Trinidad y Tabago (en este último caso fue una reunión subregional para los países del Caribe de habla inglesa).

En la segunda fase, las actividades de capacitación con especificidad en los países mantuvieron el esquema de curso semipresencial, con un módulo virtual o precurso en línea (un mes de duración), seguido de un módulo presencial (de tres a cinco días de duración en las capitales de cada país). Sin embargo, a diferencia de la primera fase orientada a promover líderes, en esta oportunidad los cursos se enfocaron en las necesidades y características propias de cada país.

En esta línea, se promovió la participación de profesionales del área neonatal/pediátrica, de epidemiología y de sistemas de información, y se procuró que estuvieran representadas todas las instituciones y dependencias administrativas nacionales y subnacionales. A su vez, se abordaron los aspectos de organización y gestión de los sistemas de cada país, y se trabajó sobre defectos congénitos específicos en términos de optimizar su detección, descripción y codificación, para luego hacer hincapié en actividades de mejora de la calidad. En estas últimas, se propuso a los participantes la elaboración de flujogramas intra e interinstitucionales del circuito de la información, la identificación de causas de demoras y problemas a través de la confección de diagramas de causa raíz, y la presentación de planes de acción a corto y mediano plazo. Cada jornada presencial nacional fue coordinada en conjunto con las autoridades sanitarias y las oficinas de la OPS en los países.

Además de estas capacitaciones se realizaron de manera periódica videoconferencias con las autoridades sanitarias y representantes de las coordinaciones de los países. Se llevaron adelante actividades de cooperación técnica y de recomendación o supervisión de buenas prácticas, principalmente en el diseño de manuales operativos, procesos de codificación y análisis de frecuencia de defectos congénitos, por ejemplo en relación con la corrección de posibles errores en la codificación o en la forma de estructurar los análisis de frecuencia, así como en la realización de informes anuales de frecuencia de defectos congénitos. En estas instancias se trabajó tanto en terreno, con la visita a los lugares en los que funcionan las coordinaciones de los sistemas de vigilancia incipientes, como a distancia, mediante medios de comunicación a distancia.

Figura 8: Comentarios de los participantes sobre la contribución de la capacitación en su contexto local, tras dos años de su realización

“Con motivo del Día Mundial de los Defectos Congénitos, se presentó el Programa Nacional de Prevención de Defectos Congénitos en cuyo marco se inició el Registro de Defectos Congénitos en Paraguay” (participante de Paraguay).

“Fue fundamental, porque me permitió, en primer lugar, concientizar a las autoridades nacionales de salud sobre la importancia de la implementación de un sistema de vigilancia de defectos congénitos en el país. Además, brindó la posibilidad de diseñar un proyecto para explicar a los diferentes profesionales de la salud y las autoridades, la importancia de que se aprobara. Tras la autorización del sistema, se trabaja en la implementación mediante la elaboración de documentos técnicos normativos. Asimismo, se solicitó ayuda a la RENAC para una capacitación masiva a nivel nacional, tanto virtual como presencial, y se pretende comenzar con el sistema de vigilancia en septiembre de 2018” (participante de Bolivia).

“Los conocimientos que aprendí en el curso me permitieron fortalecer los procesos y procedimientos relacionados con la vigilancia de defectos congénitos en el ámbito de la salud pública en la ciudad de Bogotá, desde la planificación hasta el seguimiento y la evaluación” (participante de Colombia).

“En mi país no existen sistemas de vigilancia para eventos neonatales. Se logró aplicar lo aprendido tanto para mortalidad neonatal como para anomalías congénitas” (participante de Guatemala).

“Participar en este taller me sirvió mucho para avanzar en el desarrollo del sistema de vigilancia de anomalías congénitas de mi país. A partir de los conocimientos y la experiencia de los distintos actores y profesionales, logramos modificar e introducir algunos aspectos y mejorar sustancialmente nuestro sistema de vigilancia. Tenemos pendiente aplicar estudios de investigación a nuestro sistema” (participante de Nicaragua).

“Esta experiencia me dio mayor seguridad a la hora de participar en la planificación anual del Registro Nacional de Defectos Congénitos y Enfermedades Raras, y he podido aportar ideas nuevas al trabajo diario y, sobre todo, entender el porqué de lo que hago bajo la coordinación de la Dra. Larrandaburu” (participante de Uruguay).

“El Salvador inició su sistema de registro de DC en el Ministerio de Salud en 2012. En 2016, se implementó en el Instituto Salvadoreño del Seguro Social, momento en el que se facilitó la capacitación. En 2017 se implantó el sistema en línea para ambas instituciones de forma integrada” (participante de El Salvador).

**Explique brevemente si luego de la capacitación usted pudo aplicar lo aprendido en la planificación o la implementación de un sistema de vigilancia de anomalías congénitas en su país, de qué manera, y explicité si haber realizado este programa de capacitación facilitó esta tarea o no.**

Cuadro 5: Comparación entre las capacitaciones regionales y nacionales realizadas

Tipo de estrategia de capacitación	Programa regional Costa Rica, 2015	Programa regional Colombia, 2016	Capacitación nacional El Salvador, 2017	Capacitación nacional Panamá, 2017
Modalidad	Semipresencial	Semipresencial	Semipresencial	Semipresencial
Destinatarios	Futuros gestores y coordinadores de sistemas de vigilancia de DC	Futuros gestores y coordinadores de sistemas de vigilancia de DC	Futuros referentes encargados de la detección, notificación de casos y codificación de DC de los distintos nodos dentro de un sistema de vigilancia nacional	Futuros referentes encargados de la detección, notificación de casos y codificación de DC de los distintos nodos dentro de un sistema de vigilancia nacional
Enfoque	Planificación de un sistema de vigilancia específico de DC	Planificación de un sistema de vigilancia específico de DC	Ejecución de la detección, descripción y codificación	Ejecución de la detección, descripción y codificación
Número de participantes	31	59	48	44
Número de países participantes	14	16	1	1

### Lecciones aprendidas

Implicar a las autoridades sanitarias desde el inicio del proceso de capacitación, tanto para la convocatoria como para la selección de los participantes, fue fundamental. Esto reforzó la relevancia de la temática en la agenda de salud y la pertinencia de la incorporación directa de los alumnos en las coordinaciones de los sistemas de vigilancia incipientes.

Asimismo, en las actividades fue una ventaja contar con un equipo docente de expertos en los sistemas de vigilancia activos en América Latina, con experiencia en la implementación y resolución de obstáculos en los contextos locales. Esto facilitó lenguajes, modos, estrategias y soluciones similares frente a problemáticas comunes. Además, favoreció la creación de redes entre países. Los docentes y participantes quedaron vinculados formal e informalmente (grupos y foros de discusión a través de tecnología celular) para compartir información y realizar consultas.

Fue estratégico proporcionar un precurso en línea para maximizar el tiempo disponible para discusión e integración en los talleres presenciales. El precurso permitió que los participantes pudieran conocerse, vincularse en un proyecto común y recibir las bases conceptuales para alcanzar un nivel básico homogeneizando los contenidos mínimos necesarios, para que en las actividades presenciales se pudieran enfocar directamente en cómo diseñar o fortalecer sus sistemas de vigilancia. En experiencias sobre esta temática en África se obtuvieron similares resultados.

## Vigilancia de los defectos congénitos como instrumento para la salud pública

### Defectos del tubo neural y fortificación de alimentos

En el capítulo “Vigilancia de los defectos congénitos” se señala la prevención como propósito final de la vigilancia de la salud pública. Entre sus objetivos se destacan el monitoreo de la prevalencia de DC en las poblaciones y la evaluación de intervenciones poblacionales (por ejemplo, fortificación con ácido fólico de los alimentos básicos).

Si bien no es factible identificar factores causales específicos en una proporción variable de los DC, en muchos de ellos sí es posible detectarlos y modificarlos con intervenciones específicas. En este sentido, hay ejemplos de medidas de prevención primaria —evitar la presencia del DC—, secundaria —detección temprana e intervención para reducir su daño o progresión— o terciaria —tratamiento y rehabilitación que prevenga su progresión o agravamiento— en diferentes DC.

Existen casos ejemplares, así como lecciones aprendidas, en torno al valor de la vigilancia de DC en términos de identificación del problema, implementación de intervenciones y medición de sus resultados.

La inmunización, como en el caso del síndrome de rubéola congénita, la fortificación de alimentos con ácido fólico, el cuidado preconcepcional y la prevención de hábitos asociados al desarrollo de DC, las intervenciones quirúrgicas prenatales o posnatales constituyen ejemplos de medidas que tienen efectos significativos en la reducción del impacto de los DC.

A modo de ejemplo, analizaremos brevemente algunos hitos vinculados a los DTN.

Los DTN son los defectos congénitos más comunes del sistema nervioso central. En 2006, un informe mundial sobre DC estimó que durante el año 2001 el número de nacidos vivos con DTN a nivel mundial fue de 324.000 pacientes (2,4 por cada 1.000 nacidos vivos), lo que contribuyó a más de 2,3 millones de años de vida ajustados por discapacidad<sup>1</sup>. La prevalencia global estimada fue de 1,86 por 1.000 nacidos vivos, con un rango de 0,75 a 3,12 entre las diferentes regiones del mundo<sup>2</sup>.

Los beneficios de la fortificación con ácido fólico para prevenir la ocurrencia de DTN se observaron rápidamente en varias poblaciones<sup>3,4,5,6,7</sup>.

En 2015, la OMS recomendó promover medidas para lograr concentraciones óptimas de folato en mujeres en edad reproductiva y un umbral a nivel poblacional con concentraciones de folato en eritrocitos superiores a 400 ng/ml (906 nmol/l) para reducir al máximo la prevalencia de DTN<sup>8</sup>. Los países con políticas obligatorias de fortificación de los alimentos con ácido fólico (FAF) alcanzan a reducir la prevalencia de DTN hasta valores de cerca de 0,6 por 1.000 nacimientos totales. En países sin fortificación la prevalencia media es de aproximadamente 2,5 por 1.000 nacimientos vivos, alcanzando en algunos casos frecuencias tan altas como 10 o 20 por 1.000. nacimientos vivos<sup>6,9,10</sup>.

Varias revisiones sistemáticas analizaron los datos disponibles en la bibliografía disponible acerca de la prevalencia de DTN en diferentes poblaciones, el monitoreo de las tendencias seculares y el impacto de la prevención primaria a través de la FAF<sup>11,12,13,14</sup>.

El escaso desarrollo de los sistemas de vigilancia de DC y la escasa y fragmentada información disponible en América Latina, dificulta la capacidad de determinar adecuadamente la prevalencia de DTN en más de 11 millones de nacimientos por año<sup>6</sup>. Actualmente, prácticamente todos los países cuentan con legislación y programas de FAF destinados a disminuir las condiciones relacionadas con las deficiencias de ácido fólico y otros micronutrientes. Sin embargo, pocos países han establecido un monitoreo y evaluación del impacto de sus programas de prevención y, menos aún, han identificado las tendencias temporales antes y después de la FAF.

El ECLAMC<sup>15</sup> fue el primero en observar la reducción de la prevalencia de DTN luego de la FAF de la harina de trigo en Chile<sup>16</sup>, descartando que la disminución se debiera a una tendencia previa y mostrando valores de descenso promedio de 51% en la prevalencia de espina bífida y de 42% para anencefalia. Posteriormente, el ECLAMC evaluó los resultados de la FAF en tres países (Argentina, Brasil y Chile<sup>17</sup>) a partir de 3.347.559 nacimientos en 77 hospitales entre 1982 y 2007. Se detectaron reducciones significativas en la prevalencia de DTN, con la máxima reducción en la espina bífida torácica, seguida de la espina bífida lumbosacra, la anencefalia y el encefalocele.

Recientemente, Rosenthal y colaboradores<sup>12</sup> realizaron una revisión bibliográfica de los estudios e informes institucionales publicados entre 1990 y 2010 sobre la prevalencia de DTN en América Latina, con datos disponibles para 15 países y una subregión. Asimismo, con posterioridad a esa sistematización, otras publicaciones analizaron la prevalencia, la tendencia secular y el impacto de la FAF en algunos países de América Latina.

Como reseñaron Czeizel y colaboradores<sup>18</sup> en 2011, la prevención de los DTN tuvo varios hitos destacables. En la década de los setenta, los niños nacidos con estos defectos, que previamente en su mayoría morían, se vieron beneficiados gracias a los tratamientos médico-quirúrgicos, que redujeron significativamente sus secuelas y su discapacidad. Desde la década del noventa, se inició la prevención primaria de los DTN basada en el consumo de ácido fólico de manera preconcepcional a través de la suplementación vitamínica o por la FAF. En la década del 2000, se sumó la posibilidad de ofrecer intervenciones intraútero para pacientes con espina bífida, con resultados promisorios.

Por tanto, los DTN, que tienen un fuerte impacto en la morbimortalidad infantil, pueden ser prevenidos con la FAF, una medida altamente costo efectiva. Sin embargo, estas condiciones siguen representando en América Latina un problema de salud que aún no está claramente evidenciado debido a las limitaciones en los sistemas de vigilancia y la incompleta identificación de los embarazos afectados, que hacen que estos DC sean todavía parcialmente invisibles.

Para mejorar las estimaciones de la prevalencia global de DTN, evaluar la efectividad de las acciones de prevención a través de las políticas de FAF y mejorar los resultados a través de la atención y la rehabilitación, se necesita una vigilancia integrada de todos los resultados adversos.

En tal sentido, se ha planteado el concepto de “triple vigilancia”<sup>19</sup>, que involucra la integración de la vigilancia de la causa (por ejemplo insuficiencia de folatos), de la aparición de la enfermedad (prevalencia de DTN) y de los resultados de salud (morbilidad, mortalidad y discapacidad).

Por tanto, si bien fortalecer la vigilancia en términos de la aparición de la enfermedad es relevante, desde la perspectiva de la salud pública se podría alcanzar mucho más valor y beneficio si se implementaran sistemas de vigilancia bajo la óptica de la “triple vigilancia”.

## Referencias

1. Christianson, AL, Howson CP, Modell B. Global report on birth defects: the hidden toll of dying and disabled children. Nueva York: March of Dimes Birth Defects Foundation; 2006. Disponible en [https://www.marchofdimes.org/materials/global-report-on-birth-defects-the-hidden-toll-of--d2unzZI5\\_VWOaLZnw6iHcx7hbpMWtWzTulOU3DabcVY.pdf](https://www.marchofdimes.org/materials/global-report-on-birth-defects-the-hidden-toll-of--d2unzZI5_VWOaLZnw6iHcx7hbpMWtWzTulOU3DabcVY.pdf)
2. Blencowe H, Kancherla V, Moorthie S, Darlison MW, Modell B. Estimates of global and regional prevalence of neural tube defects for 2015: a systematic análisis. *Ann N Y Acad Sci* 2018; 1414(1):31-46. doi: 10.1111/nyas.13548. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <http://researchonline.lshmt.ac.uk/4646222/>.
3. Kancherla V, Black RE. Historical perspective on folic acid and challenges in estimating global prevalence of neural tube defects. *Ann N Y Acad Sci* 2018;1414(1):20-30. doi: 10.1111/nyas.13601. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://nyaspubs.onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/nyas.13601>.
4. De Wals P, Tairou P, Van Allen MI, Uh SH, Lowry RB, Sibbald B, et al. Reduction in neural-tube defects after folic acid fortification in Canada. *N Engl J Med* 2007;357(2):135-42. doi: 10.1056/NEJMoa067103 [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.nejm.org/doi/pdf/10.1056/NEJMoa067103>.
5. Castilla EE, Orioli IM, López-Camelo JS, DutraMG, Nazer-Herrera J. Preliminary data on changes in neural tube defect prevalence rates after folic acid fortification in South America. *Am J Med Genet Part A* 2003;123A(2):123-8.
6. Castillo-Lancellotti C, Tur JA, Uauy R. Impact of folic acid fortification of flour on neural tube defects: a systematic review. *Public Health Nutr* 2013;16(5):901- 11. doi: 10.1017/S1368980012003576. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en [https://www.cambridge.org/core/services/aop-cambridge-core/content/view/EE00B553A9BD987BADF495B21E3CCF6C/S1368980012003576a.pdf/impact\\_of\\_folic\\_acid\\_fortification\\_of\\_flour\\_on\\_neural\\_tube\\_defects\\_a\\_systematic\\_review.pdf](https://www.cambridge.org/core/services/aop-cambridge-core/content/view/EE00B553A9BD987BADF495B21E3CCF6C/S1368980012003576a.pdf/impact_of_folic_acid_fortification_of_flour_on_neural_tube_defects_a_systematic_review.pdf).
7. Williams J, Mai CT, Mulinare J, Isenburg J, Flood TJ, Ethen M, Frohnert B, Kirby RS. Updated estimates of neural tube defects prevented by mandatory folic acid fortification—United States, 1995-2011. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2015;64(1):1-5. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.cdc.gov/mmwr/preview/mmwrhtml/mm6401a2.htm>.
8. Blencowe H, Cousens S, Modell B, Lawn J. 2010. Folic acid to reduce neonatal mortality from neural tube disorders. *Int J Epidemiol* 39(Suppl 1):110-21. doi: 10.1093/ije/dyq028. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2845867/>.
9. Cordero AM, Crider KS, Rogers LM, Cannon MJ, Berry RJ. Optimal serum and red blood cell folate concentrations in women of reproductive age for prevention of neural tube defects: World Health Organization guidelines. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2015;421(15):64. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.cdc.gov/mmwr/preview/mmwrhtml/mm6415a5.htm>.
10. Moore CA, Li S, Li Z, Hong SX, Gu HQ, Berry RJ, Mulinare J, Erickson JD. Elevated rates of severe neural tube defects in a high-prevalence area in northern China. *Am J Med Genet* 1997;73(2):113-8.

11. Bhide P, Sagoo GS, Moorthie S, et al. 2013. Systematic review of birth prevalence of neural tube defects in India. *Birth Defects Res. A Clin. Mol. Teratol* 2013;97(7):437-43. doi: 10.1002/bdra.23153.
12. Atta CA, Fiest KM, Frolkis AD, Jette N, Pringsheim T, St Germaine-Smith C, et al. Global birth prevalence of spina bifida by folic acid fortification status: a systematic review and meta-analysis. *Am. J. Public Health* 2016;106:e24-34. doi: 10.2105/AJPH.2015.302902. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4695937/>.
13. Rosenthal J, Casas J, Taren D, Alverson CJ, Flores A, Frias J. Neural tube defects in Latin America and the impact of fortification: a literature review. *Public Health Nutri* 2014;17(3):537-50. doi: 10.1017/S1368980013000256. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4479156/>.
14. Zaganjor I, Sekkarie A, Tsang BL, Williams J, Razzaghi H, Mulinare J, et al. Describing the prevalence of neural tube defects worldwide: a systematic literature review. *PLoS One* 2016;11(4):e0151586. doi: 10.1371/journal.pone.0151586. eCollection 2016. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0151586>.
15. Kancherla V, Black RE. 2018. Historical perspective on folic acid and challenges in estimating global prevalence of neural tube defects. *Ann NY Acad Sci* 2018;1414(1):20-30. doi: 10.1111/nyas.13601. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://nyaspubs.onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/nyas.13601>.
16. Castilla EE, Orioli IM. ECLAMC: the Latin-American collaborative study of congenital malformations. *Community Genet* 2004;7(2-3):76-94.
17. López-Camelo JS, Orioli IM, da Graça Dutra M, Nazer-Herrera J, Rivera N, Ojeda ME, et al. Reduction of birth prevalence rates of neural tube defects after folic acid fortification in Chile. *Am J Med Genet A* 2005;135(2):120-5.
18. López-Camelo JS, Castilla EE, Orioli IM; INAGEMP (Instituto Nacional de Genética Médica Populacional); ECLAMC (Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas). Folic acid flour fortification: impact on the frequencies of 52 congenital anomaly types in three South American countries. *Am J Med Genet A* 2010;152A(10):2444-58. doi: 10.1002/ajmg.a.33479.
19. Czeizel AE, Bártfai Z, Bánhidy F. Primary prevention of neural-tube defects and some other congenital abnormalities by folic acid and multivitamins: history, missed opportunity and tasks. *Therapeutic Advances in Drug Saf* 2011;2(4):173-88. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4110861/>.
20. Botto LD, Mastroiacovo P. Triple surveillance: a proposal for an integrated strategy to support and accelerate birth defect prevention. *Annals of the New York Academy of Sciences* 2018;1414(1):126-36. doi: 10.1111/nyas.13600. [Consultado el 9 de noviembre de 2018]. Disponible en <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5873412/>.

## Sistemas de vigilancia de defectos congénitos en países de América Latina y Caribe: presente y futuro

En este informe se han detallado las experiencias e intervenciones en relación con la vigilancia y el abordaje de los DC en América Latina y el Caribe como problema de salud pública. En este sentido, el desarrollo de sistemas de vigilancia es un punto clave que permite a los países contar con datos propios para valorar su magnitud, evaluar su impacto a partir de diferentes perspectivas y, al mismo tiempo, evaluar el efecto de las intervenciones.

**La carga de morbimortalidad secundaria debida a los defectos congénitos es elevada y afecta la salud, la calidad de vida y fundamentalmente el capital humano y social de nuestras poblaciones.**

Se ha analizado la existencia de diferentes herramientas para abordar los DC, incluida la vigilancia. En esta línea, la disponibilidad de sistemas de vigilancia y registros en los países de la Región constituye un elemento esencial para continuar avanzando.

**Es deseable y fundamental que los países cuenten con un sistema de vigilancia de defectos congénitos.**

El contenido del presente informe aspira a ser una contribución relevante para promover la visibilidad de los DC y la implementación de acciones específicas. Así, las acciones futuras pretenden disminuir la morbimortalidad asociada a los DC y, finalmente, contribuir a los objetivos globales de promover la supervivencia, favorecer las condiciones de salud e intervenciones oportunas que permitan ofrecer atención de calidad y no dejar a nadie atrás. En aquellos países que aún no cuentan con registros o sistemas de vigilancia se continuará con la sensibilización y la capacitación orientada a entender el impacto de los DC y la prematuridad como eventos reproductivos adversos que comparten factores de riesgo comunes. En esa promoción, se contribuirá a identificar los objetivos de los sistemas de vigilancia de DC, diseñar registros para su cumplimiento y planificar su implementación.

Por otra parte, en el caso de los países que requieren fortalecer registros incipientes, se promoverán las capacitaciones orientadas a mejorar el sistema a través del análisis de los procesos de vigilancia, la realización de manuales operativos, la mejora de la calidad de la descripción clínica y la codificación de los DC, sin dejar de lado el desarrollo de las capacidades locales para el análisis de datos, la generación de reportes anuales y la evaluación de atributos de calidad de la información.

Estas actividades formativas se acompañarán de cooperación técnica a los profesionales de cada país, con contenidos específicos de acuerdo con las características locales. Asimismo, según el caso, se contará con la participación de gestores y coordinadores de los sistemas de vigilancia de defectos congénitos o integrantes de los equipos de salud que conforman los nodos de recolección de datos en los sistemas de vigilancia de los países.

El desarrollo de sistemas de vigilancia en la Región también puede verse fortalecido por una red regional siguiendo el modelo de otros consorcios de vigilancia como la ICBDSP a nivel internacional. El CLAP de la OPS está colaborando con las acciones para la construcción de un registro regional que incluya los siguientes elementos: una plataforma común de captura de datos, un manual con procesos estandarizados para la vigilancia, un modelo de informe anual para la presentación e interpretación de datos, además de las capacitaciones y cooperación técnica necesarias, según el caso. Esta red regional podría generar prácticas estandarizadas, siempre respetando la forma más acorde al contexto del país.

**De acuerdo con la experiencia disponible, la Región de las Américas se encuentra en un momento óptimo para establecer un registro regional de defectos congénitos a partir de los reportes de los sistemas de vigilancia de los países.**

Con el propósito de fortalecer la vigilancia de DC en la Región de las Américas, se plantean los siguientes tres ejes centrales como principales líneas de cooperación técnica:

1. Fortalecimiento de la capacitación y cooperación técnica a fin de contribuir a la disponibilidad de sistemas de vigilancia de defectos congénitos en los países de la Región.
2. Establecimiento de un registro regional de defectos congénitos en la Región de las Américas.
3. Facilitar el acceso a herramientas que contribuyan a la implementación de sistemas.

Las actividades de capacitación y cooperación técnica continuarán, según las características y necesidades de los países.

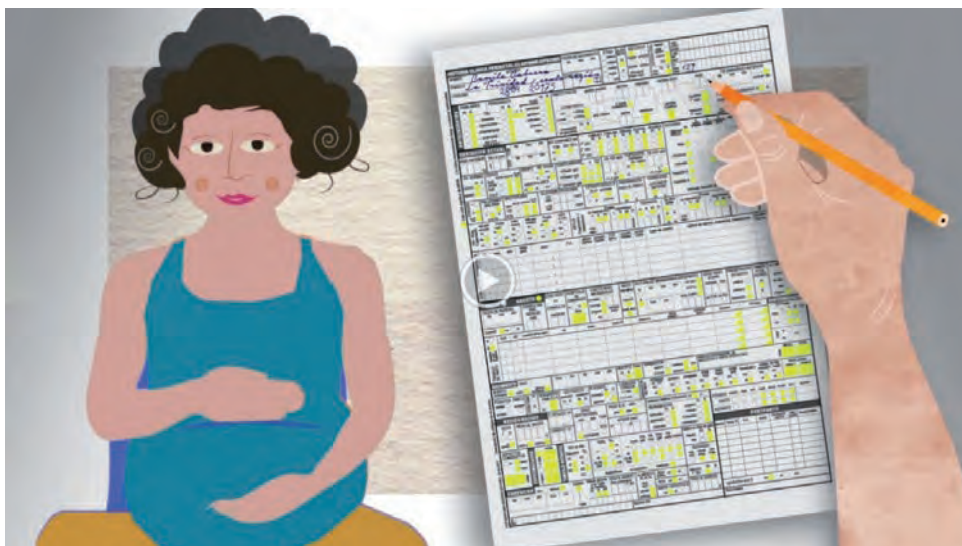
A partir del relevamiento y mapa regional de la disponibilidad y características de los sistemas de vigilancia existentes, se definieron procedimientos operativos estandarizados y se desarrolló la prueba piloto para establecer un registro regional. A partir de los resultados se procederá a la formalización de dicho registro, que permitirá consolidar los resultados y conocer así la situación regional vinculada a los DC.

Las herramientas para la implementación de este tipo de vigilancia mencionadas en el capítulo "Vigilancia de los defectos congénitos" constituyen elementos esenciales para el desarrollo de las estas actividades. Junto con ellas, otros instrumentos contribuyen a este proceso.

## Sistema Informático Perinatal

El Sistema Informático Perinatal (SIP) y su nueva versión plus (figura 9) constituyen herramientas esenciales para el registro de DC, sus determinantes y las enfermedades asociadas.

Figura 9: Ilustración de un video informativo sobre el SIP



(Para ver el video, visite la siguiente dirección web: <https://www.youtube.com/watch?v=i5tgS7K94RU>).

El SIP se compone de un grupo de instrumentos originalmente diseñados para uso en los servicios de ginecología y neonatología, específicamente la Historia Clínica Perinatal (HCP), el carné perinatal, así como los formularios específicos de hospitalización neonatal, enfermería neonatal y DC (figura 10), junto con los programas de captura y procesamiento local de datos; constituyen herramientas importantes orientadas a mejorar la calidad de atención y contribuir a la vigilancia.

Los objetivos del SIP son los siguientes:

- servir de base para planificar la atención;
- verificar y seguir la implantación de prácticas basada en evidencia;
- unificar la recolección de datos mediante la adopción de normas;
- facilitar la comunicación entre los diferentes niveles;
- obtener localmente estadísticas confiables;
- favorecer el cumplimiento de normas;
- facilitar la capacitación del personal de salud;
- registrar datos de interés legal;
- facilitar la auditoría;



La disponibilidad del SIP y, fundamentalmente, su uso en red representa una fortaleza al establecer sistemas de vigilancia de DC.

**Existen herramientas disponibles que contribuyen a formular e implementar sistemas de vigilancia de defectos congénitos. Es crucial establecer redes en los países y entre ellos, con el fin de disponer de información armonizada y oportuna.**

La articulación entre diferentes sistemas de vigilancia contribuye a simplificar y hacer más eficientes estos sistemas. En los países existen múltiples sistemas, no siempre vinculados entre sí. Sin embargo, muchos de ellos reconocen puntos de ingreso similares. Un ejemplo de ello es el vínculo entre DC y enfermedades poco frecuentes, y aquellas incluidas en programas de tamizaje neonatal.

La posibilidad de vincular la vigilancia de estos componentes puede ser en una importante fortaleza para su implementación y contribuir así, de forma eficiente y oportuna, a brindar información de calidad.

Abordar la vigilancia de DC, junto con la reducción de riesgos para su desarrollo, la implementación de acciones efectivas para la prevención como la fortificación de alimentos, la prevención y tratamiento de infecciones y la implementación del tamizaje neonatal, la provisión de cuidados y servicios especializados para niños con DC, el avance en la agenda de investigación y la participación de los responsables de la gestión e implementación de políticas y programas, la sociedad civil y las agencias de cooperación son estrategias reconocidas por expertos para maximizar la vigilancia, prevención y atención de los DC en la Región<sup>1</sup>.

## Referencia

1. Zarante I, Hurtado-Villa P, Walani SR, Kancherla V, López Camelo J, Giugliani R, Groisman B, Howson CP, Durán P on Behalf of the 2017 International Conference on Birth Defects and Disabilities in the Developing World, Bogotá, Colombia. Consensus statement on birth defects surveillance, prevention and care in Latin America. Pan Amer J Public Health 2019;43:e2.



## El impacto económico del virus del Zika en América Latina y el Caribe\*

El virus del Zika fue identificado por primera vez en monos de Uganda en 1947<sup>1</sup>. A partir de 2015 se extendió a un ritmo alarmante en toda América Latina y el Caribe y, en 2016, llegó a los Estados Unidos de América. Como el Zika es un virus con alta capacidad para infectar las células nerviosas, también puede provocar el síndrome de Guillain-Barré (una enfermedad que afecta los nervios y provoca debilidad muscular y parálisis) y otras complicaciones neurológicas en los adultos. El Zika puede generar una variedad de defectos en el nacimiento, posteriormente denominados "síndrome congénito por el virus del Zika", entre ellos la microcefalia, una rara condición asociada con el desarrollo cerebral incompleto y otros trastornos neurológicos y oculares.

El Zika, endémico en América Latina, se ha constituido en un perdurable desafío socioeconómico y de salud pública que afecta desproporcionadamente a poblaciones vulnerables. Con más de 48 países y territorios en las Américas que confirmaron la transmisión autóctona y vectorial y sexual del virus del Zika, es importante calcular los costos financieros de la epidemia para cuantificar el impacto que esta crisis de salud tendrá sobre la economía global<sup>2</sup>. En el año 2016, el Banco Mundial estimó que los costos de la infección del Zika para el mundo ascendieron a unos US\$ 3.500 millones, excluyendo los costos del Guillain-Barré u otros síndromes congénitos. El virus del Zika es considerado uno de los brotes de enfermedades infecciosas más grandes y costosos<sup>3</sup>.

El presente capítulo estima la carga económica del Zika, así como todos los costos directos e indirectos, proyectados hasta 2030. En particular, se centra en los costos económicos de los niños nacidos con el síndrome congénito por el virus del Zika. Por falta de datos, no se llegó a completar una evaluación económica de estos servicios en los países afectados por el Zika en América Latina y El Caribe.

### Metodología

El modelo económico utilizado en este capítulo para estimar los costos relacionados con el Zika en América Latina y el Caribe se basa en una publicación anterior de los Estados Unidos de América<sup>4</sup>. Se estratificó la población por condición de embarazo para calcular el riesgo de los efectos del Zika en los nacimientos utilizando la tasa de natalidad de cada país, según los Indicadores de Desarrollo del Banco Mundial de 2016<sup>5,6</sup>. Se utilizó la última actualización epidemiológica regional sobre el Zika para conocer los casos confirmados en hombres y mujeres, y para calcular el número de mujeres embarazadas se usó la tasa de natalidad de cada país como valor representativo<sup>2</sup>.

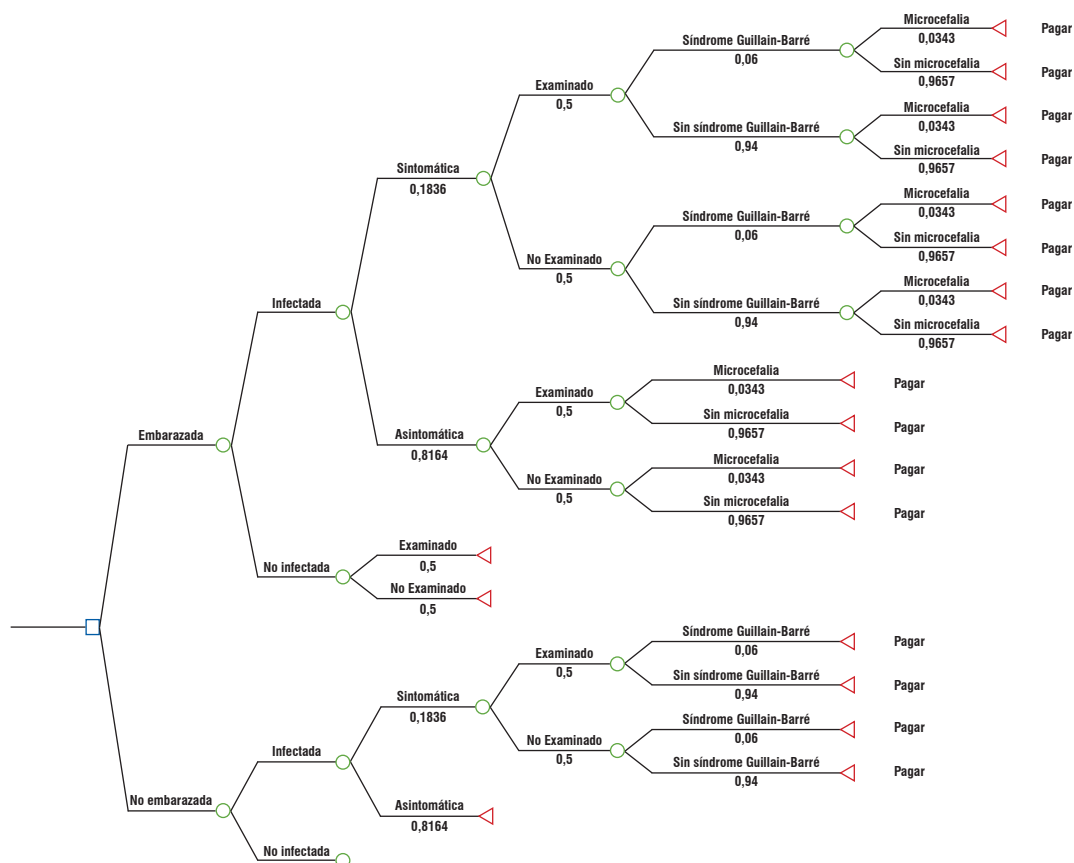
Luego, se calcularon los costos directos e indirectos del virus del Zika para los 26 países cubiertos en el análisis (Antigua y Barbuda, Argentina, Barbados, Belice, Bolivia, Brasil, Colombia, Costa Rica, Dominica, Ecuador, El Salvador, Granada, Guatemala, Guyana, Haití, Honduras, Jamaica, México, Nicaragua, Panamá, Paraguay, Perú, Puerto Rico, República Dominicana, Surinam y Trinidad y Tobago).

Este modelo estimará dos costos, uno para las embarazadas con Zika y el otro para no embarazadas con Zika (figura 11). La probabilidad de complicaciones en las embarazadas con Zika es mayor porque

\* Versión resumida en español de Gordillo-Tobar A, Calvo N, Ruiz L. The impact of the Zika virus in Latin America and the Caribbean. Washington, D.C: Banco Mundial; 2018.

existen posibilidades de síndrome Guillain-Barré para la madre y microcefalia para el bebé. El segundo caso, mujeres no embarazadas con Zika, la complicación solo se concentra en la mujer por la posibilidad de desarrollar síndrome Guillain-Barré, que es el mismo caso de los hombres que viven en áreas de riesgo del Zika. Para fines del presente estudio, los hombres infectados y las mujeres no embarazadas serán denominados mujeres no embarazadas.

Figura 11. Estructura del modelo económico



Para estimar el número total de personas afectadas en cada país, se usaron los casos confirmados de Zika y microcefalia por país, según lo indicado en los informes situacionales del Zika, emitidos por la OPS en 2016, el año para el que se estimaron los costos totales<sup>7</sup>.

## Costos directos

Los costos directos tomados en consideración en el modelo económico son aquellos que corresponden a la atención médica brindada por la enfermedad. Toma en cuenta los costos de tratamiento del Zika, microcefalia y Guillain-Barré. Los costos médicos directos comprenden los costos ajustados al cumplimiento correspondientes a las consultas hospitalarias y procedimientos médicos para embarazadas y no embarazadas infectadas con Zika, embarazadas no infectadas, bebés con microcefalia u otros trastornos del sistema nervioso central y personas con Guillain-Barré<sup>4</sup>.

Se estimaron estos costos para los Estados Unidos de América y luego se adaptaron mediante la paridad del poder adquisitivo (PPA) para cada país analizado en el estudio.

## Costos indirectos: pérdidas de productividad

Se estimaron los costos indirectos del virus del Zika en ALC como la suma de los costos de la microcefalia y de Guillain-Barré, ambos de por vida, con base en los casos acumulados de estas dos afecciones médicas.

Los costos indirectos también contabilizan las pérdidas de productividad resultantes del tiempo dedicado a las consultas médicas y ausentismo por la enfermedad, con el salario mínimo por hora como valor representativo de la tasa de pérdidas de productividad. Se valorizó el tiempo perdido de la misma manera para todos los afectados, independientemente de su situación laboral, utilizando el salario medio anual de cada país. Los cálculos de pérdidas de productividad generadas por microcefalia y otros trastornos del sistema nervioso central (SNC) provienen de estimaciones previas para el autismo<sup>8</sup>, y se empleó otro estudio para estimar las pérdidas de productividad debidas al síndrome de Guillain-Barré<sup>9</sup>. Se ajustaron todos los costos de 2016 en dólares estadounidenses utilizando el índice general de precios al consumidor.

## Proyección

Se desarrollaron proyecciones del número de casos de Zika, microcefalia y Guillain-Barré a partir de las cifras actuales de casos confirmados y crecimiento poblacional en cada país de ALC hasta el año 2030.

Este estudio consistió en estimar varios escenarios hipotéticos para explorar el impacto de diversas tasas de ataque del virus del Zika (desde 0,01% en adelante) en cada país.

## Resultados

### Costos médicos directos

El presente estudio utilizó tres escenarios hipotéticos para explorar las posibles variaciones en los costos médicos directos incurridos por individuos infectados por el Zika en ALC. La gama de escenarios abarcó un caso base de la bibliografía en la materia (escenario A), un cálculo más conservador (escenario B), que constituye 50% de los costos estimados de Estados Unidos de América, y una estimación menos conservadora (escenario C), que constituye 35% de los costos estimados para los Estados Unidos de América.

Con base en el modelo económico, los costos directos totales equivalen a US\$ 21.043 anuales para las embarazadas con Zika y US\$ 638 anuales para mujeres no embarazadas con Zika. Usando la PPA, se estimó el costo por cada país para las mujeres embarazadas y no embarazadas infectadas.

Se calculó que los costos médicos directos relacionados con el Zika para América Latina totalizan US\$ 120 millones, incluyendo los casos confirmados publicados por la OMS (de agosto de 2016 a agosto de 2017) para el escenario A, para el escenario B ascienden a US\$ 60 millones y a US\$ 42 millones, para el escenario C (cuadro 6). El costo directo para las mujeres no embarazadas es más alto. La explicación yace en el hecho de que la proporción de no embarazadas con infección confirmada es más alta que las embarazadas infectadas en cada país. Sin embargo, esto no significa que el costo del tratamiento del Zika por persona no será más alto para una embarazada, teniendo en cuenta que una embarazada infectada será sometida a exámenes adicionales y se supone que debe pasar más tiempo en el médico que una persona no embarazada, por lo tanto, sus costos individuales serán mayores.

Cuadro 6. Costos médicos directos del Zika en ALC por escenario, 2016-2017

País	Escenario A: 100% del costo		Escenario B: 50% del costo		Escenario C: 35% del costo	
	Costo directo de embarazadas e infectadas con zika	Costo directo de no embarazadas e infectadas con zika	Costo directo de embarazadas e infectadas con zika	Costo directo de no embarazadas e infectadas con zika	Costo directo de embarazadas e infectadas con zika	Costo directo de no embarazadas e infectadas con zika
México	1.805.996	2.903.096	902.998	1.451.548	632.099	1.016.084
Belice	96.727	126.037	48.363	63.019	33.854	44.113
Costa Rica	425.504	875.279	212.752	437.639	148.927	306.348
El Salvador	9.829	15.647	4.914	7.823	3.440	5.476
Guatemala	281.475	324.384	140.738	162.192	98.516	113.534
Honduras	71.186	95.767	35.593	47.883	24.915	33.518
Nicaragua	336.150	501.312	168.075	250.656	117.653	175.459
Panamá	292.177	437.502	146.088	218.751	102.262	153.126
República Dominicana	63.914	92.529	31.957	46.265	22.370	32.385
Haití	1.071	1.290	535	645	375	451
Puerto Rico	7.082.885	23.645.817	3.541.442	11.822.909	2.479.010	8.276.036
Bolivia	167.130	210.109	83.565	105.055	58.495	73.538
Colombia	1.325.678	2.556.425	662.839	1.278.212	463.987	894.749
Ecuador	696.891	1.010.710	348.446	505.355	243.912	353.748
Perú	290.701	440.522	145.350	220.261	101.745	154.183
Brasil	23.795.287	49.361.597	11.897.644	24.680.799	8.328.351	17.276.559
Argentina	62.980	108.059	31.490	54.030	22.043	37.821
Paraguay	3.413	4.789	1.706	2.395	1.194	1.676
Antigua y Barbuda	5.514	10.047	2.757	5.024	1.930	3.516
Barbados	36.243	90.511	18.122	45.256	12.685	31.679
Dominica	-	32.810	-	16.405	-	11.484
Granada	31.994	50.215	15.997	25.108	11.198	17.575
Guyana	9.201	13.176	4.600	6.588	3.220	4.612
Jamaica	39.566	70.166	19.783	35.083	13.848	24.558
Suriname	128.832	207.826	64.416	103.913	45.091	72.739
Trinidad y Tabago	101.618	217.680	50.809	108.840	35.566	76.188
<b>Total</b>	<b>37.161.961</b>	<b>83.403.304</b>	<b>18.580.981</b>	<b>41.701.652</b>	<b>13.006.686</b>	<b>29.191.157</b>
<b>Total por escenario</b>	<b>120.565.266</b>		<b>42.197.843</b>		<b>60.282.633</b>	

## Costos indirectos: pérdidas de productividad

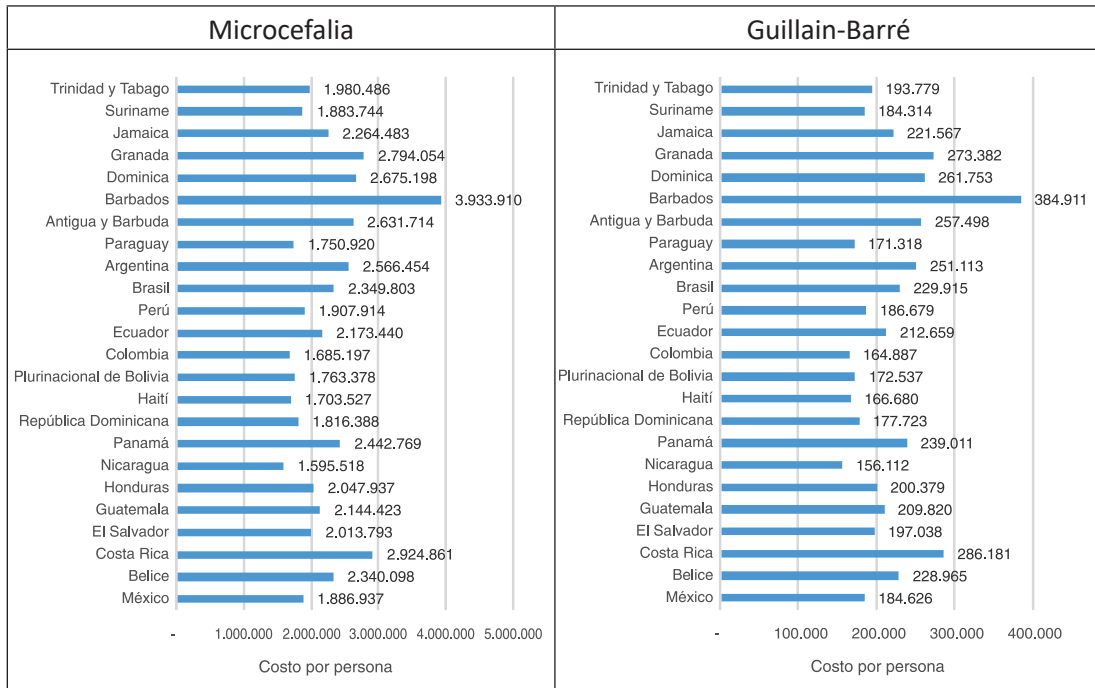
Los costos totales de por vida y los costos médicos directos en dólares estadounidenses de 2016 para la microcefalia son US\$ 8.141.169.112<sup>8</sup> y US\$ 11.625.296 anuales para Guillain-Barré<sup>4</sup> (cuadro 7).

Cuadro 7. Costos indirectos de por vida del Zika en ALC, US\$, 2016

País	Costo de por vida Microcefalia	Costo de por vida Guillain-Barré	Costo total indirecto Zika
México	37.729.492	456.722	38.186.214
Belice	-	-	-
Costa Rica	17.544.869	137.144	17.682.013
El Salvador	8.053.198	2.462	8.055.660
Guatemala	300.145.667	51.406	300.197.073
Honduras	16.379.482	15.121	16.394.603
Nicaragua	3.190.253	78.981	3.269.235
Panamá	31.748.218	68.922	31.817.140
República Dominicana	154.355.182	14.587	154.369.769
Haití	1.703.109	204	1.703.314
Puerto Rico	109.957.644	2.276.845	112.234.489
Bolivia (Estado Plurinacional de)	24.681.247	33.225	24.714.473
Colombia	417.826.561	400.944	418.227.505
Ecuador	15.210.352	159.326	15.369.678
Perú	-	69.382	69.382
Brasil	6.934.918.268	7.733.318	6.942.651.586
Argentina	5.131.650	16.980	5.148.630
Paraguay	3.500.982	756	3.501.737
Antigua y Barbuda	-	1.577	1.577
Barbados	3.932.946	14.145	3.947.091
Dominica	-	5.066	5.066
Granada	5.586.740	7.903	5.594.643
Guyana	8.380.109	2.478	8.382.588
Jamaica	-	11.020	11.020
Suriname	7.533.128	32.694	7.565.822
Trinidad y Tobago	33.660.015	34.088	33.694.103
<b>Total</b>	<b>8.141.169.112</b>	<b>11.625.296</b>	<b>8.152.794.408</b>

Con base en la PPA, se estiman los costos de por vida para cada país. Brasil es el país con los costos indirectos más altos porque tiene el mayor número de casos confirmados de Zika (microcefalia y Guillain-Barré) (figura 12). Se calcula que los costos indirectos relacionados con el Zika para América Latina totalizan US\$ 8.152 millones anuales.

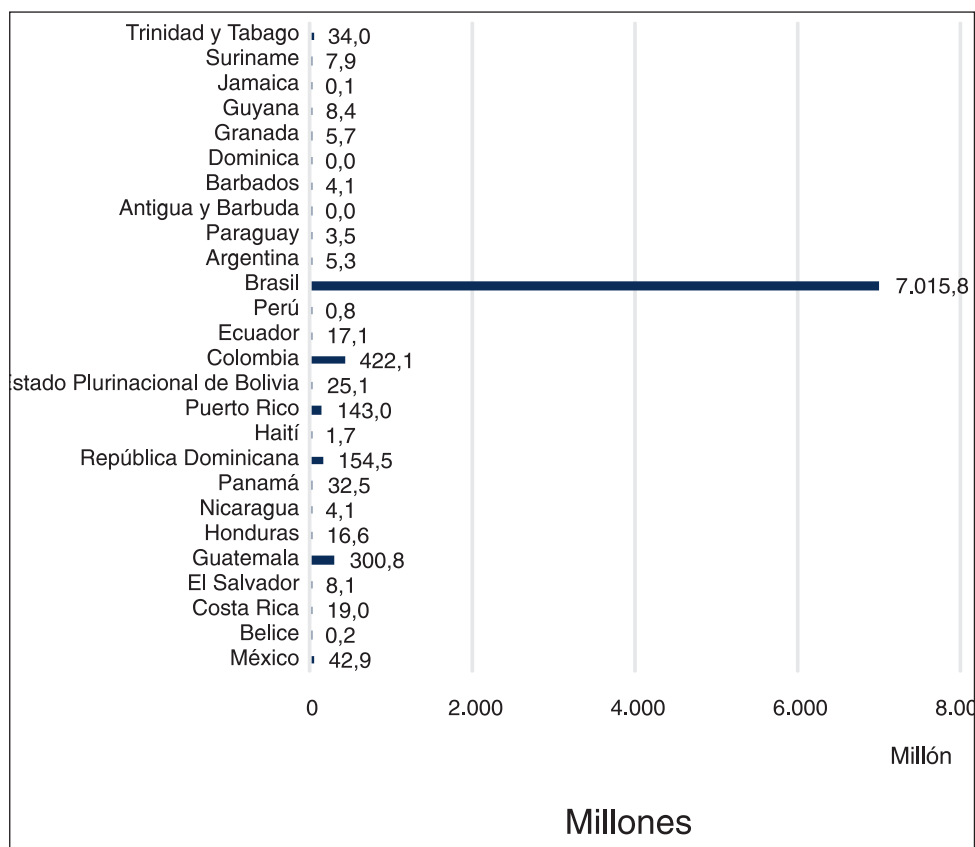
Figura 12. Costos indirectos de por vida de microcefalia y síndrome Guillain-Barré en la Región de ALC, US\$, 2016



### Costo total: directo e indirecto

Asumiendo los casos confirmados publicados por la OMS<sup>2</sup> (de agosto de 2016 a agosto de 2017), el costo del zika asciende a US\$ 8.273 millones por año de casos confirmados para América Latina con 84,7% de este costo concentrado en Brasil, seguido por Colombia con US\$ 422,1 millones y Guatemala con US\$ 300,8 millones (figura 13).

Figura 13. Costo total por año, directo e indirecto, US\$ millones, 2016

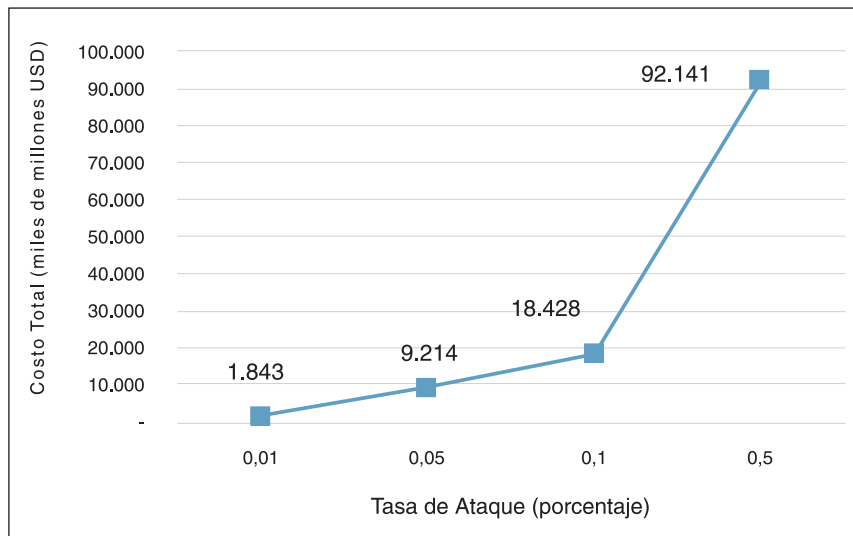


### Proyección

La idea de esta proyección es determinar los posibles costos que se asumirían en cada país con diferentes tasas de ataque del Zika. Por lo tanto, se ha trabajado con una amplia gama de proyecciones para mostrar cómo varía la carga en diferentes escenarios de tasas de ataque, desde 0,01% a 5% (desde la tasa mínima posible hasta la máxima posible).

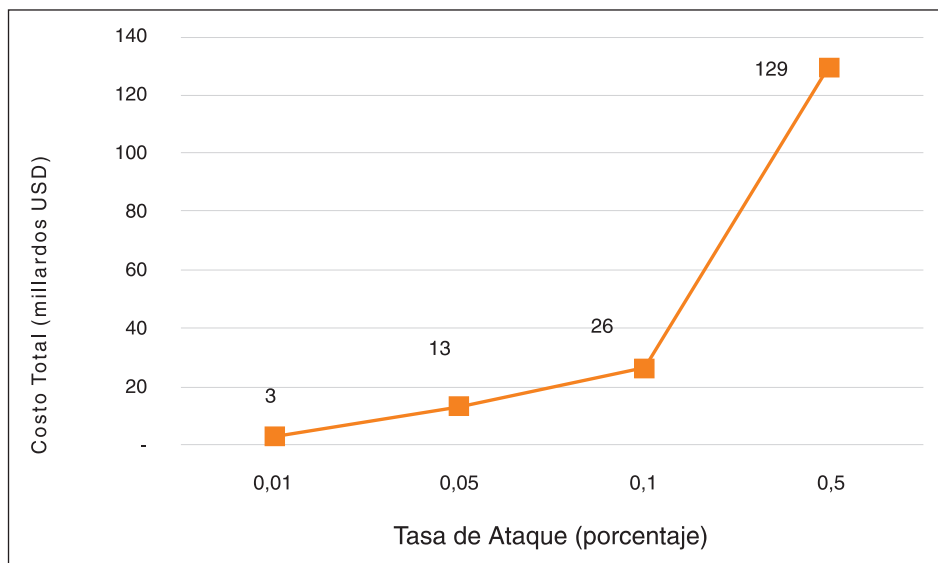
Estas proyecciones llegan hasta el año 2030. La población de cada país se ha estimado con base en la tasa de crecimiento medio registrada hace 10 años. Cada nodo muestra el costo total acumulado hasta 2030 según diferentes tasas de ataque (figura 14).

Figura 14. Costos globales de microcefalia hasta 2030 con distintas tasas de ataque



Como la tasa de ataque es superior, el costo relacionado con el Zika es más alto. Para 2030 se estima que el costo podría ser de US\$ 1.843 millones para América Latina, si la tasa de ataque es de 0,1% para la microcefalia (figura 15).

Figura 15. Costos globales de Guillain-Barré hasta 2030 con distintas tasas de ataque



El costo del síndrome de Guillain-Barré, ya que las complicaciones de la enfermedad son diferentes, es menor en comparación con la microcefalia. Por ejemplo, para 2030, con una tasa de ataque del 0,1%, el costo podría ascender a US\$ 26 millones de dólares.

## Conclusiones

El estudio calculó los costos totales del Zika en 26 países de América Latina expuestos al virus, al analizar los costos directos (tratamiento y diagnóstico hospitalarios) e indirectos (costos de tratamiento de Guillain-Barré y microcefalia).

Los países con los costos directos totales más altos generados por casos confirmados de Zika son Brasil, Puerto Rico, y México. Los costos totales directos son: US\$ 60 millones (escenario B, 50% del costo). Los países con los costos indirectos más altos fueron Brasil, Colombia y Guatemala. Los costos indirectos totales de América Latina ascienden a US\$ 8.000 millones de dólares anuales. El costo total (indirecto + directo) es de US \$ 8.273 millones anuales, 84,7% de dicho costo se concentra en Brasil. Los costos más altos a continuación se encuentran en Colombia y Guatemala (directos e indirectos). El costo indirecto contribuye con 98,5% por ciento y el costo directo con 1,5%. El costo indirecto está relacionado con el valor de por vida de vivir con la enfermedad. El costo directo está relacionado con la atención médica brindada por la enfermedad.

Finalmente, se hicieron algunas proyecciones para determinar cuál sería el costo del Zika según varias tasas de ataque. Los resultados mostraron que el costo podría oscilar entre US\$ 1.843 y US\$ 92.141 millones de dólares (tasas de ataque de 0,01% y 0,5%) en el caso de la microcefalia y entre US\$ 3 y US\$ 29 millones de dólares (tasas de ataque de 0,01% y 0,5%) para Guillain-Barré. Los resultados de este estudio de impacto económico demuestran la importancia de tomar las precauciones necesarias para reducir los costos del virus del Zika.

## Referencias bibliográficas

1. Dick GW, Kitchen SF, Haddow AJ. Zika Virus (I). Isolations and serological specificity. *Transactions of the Royal Society of Tropical Medicine and Hygiene* 1952;46(5):509-20. doi:10.1016/0035-9203(52)90042-4.
2. Organización Panamericana de la Salud. Actualización Epidemiológica Regional de la OPS (Américas) 25 de agosto de 2017. Washington, D.C.. 2017. [Consultado el 3 de abril de 2018]. Disponible en [https://www.paho.org/hq/index.php?option=com\\_content&view=article&id=11599:regional-zikaepidemiological-update-americas&catid=8424:contents&Itemid=41691&lang=es](https://www.paho.org/hq/index.php?option=com_content&view=article&id=11599:regional-zikaepidemiological-update-americas&catid=8424:contents&Itemid=41691&lang=es).
3. Qureshi AI. Zika virus disease: from origin to outbreak. Londres: Academic Press 2018;160.
4. Lee BY, Alfaro-Murillo JA, Parpia AS, Asti L, Wedlock PT, Hotez PJ, Galvani AP. The potential economic burden of Zika in the continental United States. *PLOS Neglected Tropical Diseases* 2017;11(4):e0005531. doi:10.1371/journal.pntd.0005531. [Consultado el 16 de noviembre del 2018]. Disponible en <https://journals.plos.org/plosntds/article/file?id=10.1371/journal.pntd.0005531&type=printable>.
5. Banco Mundial. Indicadores del desarrollo mundial. Tasa de natalidad, nacidos vivos en un año (por cada 1.000 personas). Washington, D.C.: Banco Mundial; 2018. Disponible en <https://datos.bancomundial.org/indicador/SP.DYN.CBRT.IN>.
6. Banco Mundial. PIB per cápita (US\$ a precios constantes de 2010). Washington, D.C.: Banco Mundial; 2018. [Consultado en octubre de 2017]. Disponible en <https://data.worldbank.org/indicator/NY.GDP.PCAP.KD>.

7. Organización Panamericana de la Salud. Actualización Epidemiológica Regional de la OPS (Américas) 25 de agosto de 2017. Washington, D.C.. 2017. [Consultado el 3 de abril de 2018] . Disponible en [https://www.paho.org/hq/index.php?option=com\\_content&view=article&id=11599:regional-zikaepidemiological-update-americas&catid=8424:contents&Itemid=41691&lang=es](https://www.paho.org/hq/index.php?option=com_content&view=article&id=11599:regional-zikaepidemiological-update-americas&catid=8424:contents&Itemid=41691&lang=es).
8. Ganz ML. The lifetime distribution of the incremental societal costs of autism. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2007;161(4):343-9. doi:10.1001/archpedi.161.4.343. [Consultado el 16 de noviembre de 2018]. Disponible en [https://jamanetwork.com/journals/jamapediatrics/articlepdf/570087/poa60120\\_343\\_349.pdf](https://jamanetwork.com/journals/jamapediatrics/articlepdf/570087/poa60120_343_349.pdf).
9. Frenzen PD. Economic cost of Guillain-Barré syndrome in the United States. *Neurology* 2008;71(1):21-7. doi: 10.1212/01.wnl.0000316393.54258.d1.

**Para más información póngase en contacto con:  
Familia, Promoción de la Salud y Curso de Vida (FPL)**

Organización Panamericana de la Salud  
525 Twenty-third Street, NW  
Washington, D.C., 20037  
Estados Unidos de América  
Tel.: +1 (202) 974-3000  
[www.paho.org](http://www.paho.org)

**Centro Latinoamericano de Perinatología, Salud de la Mujer y Reproductiva**

Organización Panamericana de la Salud  
Avenida Brasil 2697 1er Piso apto 4 , Montevideo, 11300, Uruguay  
Tel.: + 598-2 487-2929 ; + 598-2 706-3020; Fax:+598-2 487-2593  
email: [postmasterCLAP@clap.ops-oms.org](mailto:postmasterCLAP@clap.ops-oms.org)  
[www.paho.org/clap](http://www.paho.org/clap)

En América Latina y el Caribe aproximadamente 1 de cada 5 defunciones durante los primeros 28 días de vida se debe a defectos congénitos. Entre 1990 y 2017, la tasa de mortalidad neonatal se redujo de 23 a 10 defunciones neonatales por cada 1.000 nacidos vivos, lo que representa una reducción de 58%.

Sin embargo, las desigualdades en la mortalidad neonatal constituyen un aspecto a destacar: en 2008, las tasas de mortalidad neonatal estimadas en los países de la subregión variaban entre 3,8 y 24,6 por 1.000 nacidos vivos.

Los defectos congénitos contribuyen sustancialmente a la carga de morbimortalidad en la Región de las Américas. Existen numerosas iniciativas para concientizar sobre este problema y para implementar acciones de vigilancia en los sectores de salud y de gobierno. Sin embargo, todavía hay un largo camino por recorrer. Tras tomar en cuenta todos esos aspectos, el Centro Latinoamericano de Perinatología y Salud de la Mujer de la Organización Panamericana de la Salud, en colaboración con el Banco Mundial, consideró oportuno analizar la situación regional en relación con los defectos congénitos, desde la perspectiva epidemiológica y programática, así como analizar los desafíos para orientar a los países en el abordaje de tales defectos, sus determinantes y consecuencias, con el propósito de contribuir a *no dejar a nadie atrás*.

ISBN 9789275321928



9 789275 321928 >