



MINISTERIO
DE SALUD



RESOLUCIÓN No. 912
De 29 de Noviembre de 2023

Que aprueba la Norma Técnica Administrativa del Sistema de Vigilancia de Anomalías Congénitas de Panamá.

EL MINISTRO DE SALUD
en uso de sus facultades legales,

CONSIDERANDO:

Que el artículo 109 de la Constitución de la República de Panamá señala que es función esencial del Estado velar por la salud de la población. El individuo, como parte de la comunidad, tiene derecho a la promoción, protección, conservación, restitución y rehabilitación de la salud y la obligación de conservarla, entendida ésta como el completo bienestar físico, mental y social.

Que el numeral 3 del artículo 110 de la Constitución de la República de Panamá señala que, en materia de salud, corresponde primordialmente al Estado proteger la salud de la madre, del niño y del adolescente, garantizando una atención integral durante el proceso de gestación, lactancia, crecimiento y desarrollo de la niñez y la adolescencia.

Que la Ley 66 de 10 de noviembre de 1947, que aprueba el Código Sanitario de la República de Panamá, establece que la Dirección General de Salud Pública es la instancia técnico-administrativa a la que le corresponde ejercer las funciones nacionales de carácter normativo y regulador.

Que la Ley 33 de 26 de junio de 2009, crea el Programa de Fortificación de Arroz con ácido fólico y otros micronutrientes, para enriquecer el arroz de consumo diario de la población, ya que este nutriente es determinante en la prevención de los defectos del tubo neural.

Que en el artículo 1 de la Ley 28 de 28 de octubre de 2014, que garantiza la protección social a la población que padece enfermedades raras, garantiza y promueve la atención integral de las personas que padecen enfermedades raras, poco frecuentes y huérfanas, que representan un problema de interés de salud, ya que por su baja prevalencia en la población y su elevado costo de atención, requieren de atención altamente especializada y con gran componente de seguimiento administrativo, para mejorar la calidad de vida de estas personas.

Que la Ley 329 del 11 de octubre de 2022, que establece la obligatoriedad de la realización de los tamizajes neonatales y dicta otras disposiciones, obliga a la toma de muestras en todo el territorio nacional, en todas las instalaciones de salud, públicas y privadas, como parte del cuidado de rutina del neonato o recién nacido.

Que en el artículo 23 de la Ley 285 del 15 de febrero de 2022, que crea el sistema de garantías y protección integral de los derechos de la niñez y la adolescencia, se consagra el derecho a recibir los cuidados y atención necesarios desde su vida prenatal, así como a la protección y asistencia necesaria para lograr una vida digna.

Que el Decreto Ejecutivo No.75 de 27 de febrero de 1969, que establece el Estatuto Orgánico del Ministerio de Salud señala que, entre las funciones generales del Ministerio de Salud, está el mantener actualizada la legislación que regula las actividades del sector salud y las relaciones inter e intrainstitucionales, los reglamentos y normas para el funcionamiento de los servicios técnico-administrativos y los manuales de operación que deben orientar la ejecución de los programas en el plano nacional.



Resolución No. 912 de 29 de Noviembre de 2023

Que el artículo 19 del Decreto Ejecutivo No.1617 de 21 de octubre de 2014, que categoriza los eventos de salud pública de notificación obligatoria, establece el listado de eventos de salud de notificación obligatoria, incluyendo en el numeral 92, todo brote de enfermedad o evento nuevo de importancia para la salud pública nacional o internacional, incluso los de origen desconocido, no incluidos en este listado.

Que la 63ª Asamblea Mundial de la Salud realizada del 21 de mayo de 2010, aprobó la Resolución WHA63.17, que extiende un llamado a los países partes para que desarrollen intervenciones en torno al problema que representan las anomalías congénitas.

RESUELVE:

Artículo Primero: Aprobar la Norma Técnica Administrativa del Sistema de Vigilancia de Anomalías Congénitas de Panamá, que se reproducen en los Anexos 1 y 2 y que forman parte integral de la presente Resolución.

Artículo Segundo: Instruir de la obligatoriedad en la aplicación del contenido de la presente Resolución, a las instituciones de salud públicas y privadas del primer, segundo y tercer nivel de atención, existentes en la República de Panamá, en donde se atiende a la mujer embarazada, parto, post parto y recién nacido.

Artículo Tercero: Establecer que la Norma Técnica Administrativa del Sistema de Vigilancia de Anomalías Congénitas de Panamá, estará sujeta a un proceso de revisión y actualización cada cinco (5) años, bajo la responsabilidad de la Dirección General de Salud Pública, a través de la Sección de Salud Integral de Niñez y Adolescencia.

Artículo Cuarto: Advertir que las instituciones de salud de primer, segundo y tercer nivel de atención, donde se presten los servicios de maternidad, neonatología y pediatría públicas y privadas, tendrán seis (6) meses a partir de la promulgación de la presente Resolución, para completar los procesos de adecuación que permitan la implementación del contenido de la presente Resolución.

Artículo Quinto: La presente Resolución empezará a regir a partir de su promulgación.

FUNDAMENTO DE DERECHO: Constitución Política de la República de Panamá, Ley 66 de 10 de noviembre de 1947, Decreto de Gabinete 1 de 15 de enero de 1969, Ley 33 de 26 de junio de 2009, Ley 28 de 28 de octubre de 2014, Ley 329 del 11 de octubre de 2022, Ley 285 del 15 de febrero de 2022, Decreto No.75 de 27 de febrero de 1969 y Decreto Ejecutivo No.1617 de 21 de octubre de 2014.

COMUNÍQUESE Y CÚMPLASE,


LUIS FRANCISCO SUCRE M.
 Ministro de Salud.






MINISTERIO DE SALUD



ANEXO 1

NORMA TÉCNICA ADMINISTRATIVA DEL SISTEMA DE VIGILANCIA DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE PANAMÁ

AUTORIDADES

MINISTERIO DE SALUD

Dr. Luis Francisco Sucre M.
Ministro de Salud

Dra. Ivette Berrío A.
Viceministra de Salud

Dr. José B. Baruco V.
Secretario General

Dra. Melva Cruz P.
Directora General de Salud Pública

Dr. Oscar González
Subdirector General de Salud de la Población

CAJA DE SEGURO SOCIAL

Dr. Enrique Lau Cortés
Director General

Lcdo. Francisco Bustamante
Subdirector General



COMISIÓN TÉCNICA COORDINADORA Y EDITORA DE LA NORMA**MINISTERIO DE SALUD**

Dra. Geni Hooker
Jefa del Departamento de Salud y Atención Integral a la Población

Dr. Mario Rodríguez
Jefe de la Sección de Salud Integral de Niñez y Adolescencia
Jefe de la Sección de Tamizaje Neonatal.

Dra. Yamilette Rivera S
Sección de Salud Integral de Niñez y Adolescencia

Dra. Lourdes Moreno
Jefa Nacional del Departamento de Epidemiología

Dra. Geneva González
Jefa de la Sección de Salud Sexual y Reproductiva

Licda. Amarelis Quintero
Sección de Salud Integral de Niñez y Adolescencia

Licda. Dora Polanco
Sección de Salud Integral de Niñez y Adolescencia

Licda. Julia de Domínguez
Sección de Salud Integral de Niñez y Adolescencia

Licda. Micaela de Vigil
Sección de Salud Integral de Niñez y Adolescencia

Dra. Teresa Chávez
Genetista del Hospital Del Niño. Hospital José Renal Esquivel

Dra. Indira Herrera
Genetista del Hospital Del Niño. Hospital José Renal Esquivel

Dr. Waldo Espinoza
Genetista del Hospital José Domingo De Obaldía

Dr. Iván Landires
Genetista del Hospital Joaquín Pablo Franco Sayas

CAJA DE SEGURO SOCIAL

Dr. José Leonardo González
Jefe del Programa Materno-Infantil

Dr. Domingo Stanziola
Subjefe de Programa Materno-Infantil

Licda. Adela Suárez
Enfermera del Programa Materno Infantil

Licda. Natividad Mendoza
Enfermera del Programa Materno Infantil



ÍNDICE

Anexo 1. Normas Técnicas y Administrativas del Sistema de Vigilancia de Anomalías Congénitas de Panamá.....	
Autoridades.....	2
Comisión Técnica Coordinadora y Editora de la Norma	3
Índice	4
Prólogo	5
Definiciones.....	6
Introducción.....	8
Capítulo I. Normas Administrativas del Sistema Nacional de Vigilancia de Anomalías Congénitas de la República de Panamá (SNVAC).....	
1. Antecedentes.....	9
2. Justificación.....	10
3. Marco Legal.....	11
4. Objetivos del Sistema Nacional de Vigilancia de Anomalías Congénitas	12
5. Alcance.....	13
6. Organización.....	13
7. Sistema de Información.....	14
Capítulo II. Normas Técnicas del Sistema de Vigilancia de las Anomalías Congénitas ...	
1. Lineamientos Generales	16
1.1. Principios del Sistema de Vigilancia de Anomalías Congénitas.....	16
1.2. Criterios de inclusión de casos	16
1.3. Definición de casos.....	17
1.4. Tipos de Vigilancia de Anomalías Congénitas y Actividades	17
1.5. Seguimiento al paciente.....	18
Capítulo III. Comisión Nacional de Vigilancia de Anomalías Congénitas.....	
1. Comisión Nacional de Vigilancia de Anomalías Congénitas.....	19
1.1. Objetivos de la Comisión	19
1.2. Integrantes de la comisión	19
1.3. Funciones de la Comisión Nacional	19
Bibliografía.....	21
Anexo 2. Herramientas de referencia que forman parte de la Norma Técnica Administrativa del Sistema de Vigilancia de Anomalías Congénitas de Panamá.....	
	22



PRÓLOGO

En el curso de vida, el periodo de la gestación y la infancia temprana representan dos de los periodos más sensibles y es en esta etapa en la que podemos intervenir a fin de disminuir el riesgo de malformaciones o bien la severidad de sus secuelas, para lograrlo debemos contar con un sistema que facilite la vigilancia activa y pasiva permitiendo intervenciones oportunas y apropiadas.

El horizonte del sector salud vislumbra nuevos retos por afrontar, como el alcance de los Objetivos de Desarrollo Sostenible (ODC) para el 2030, la reducción de la mortalidad neonatal, la confrontación con la polarización epidemiológica a lo interno del país, los efectos socioeconómicos de fenómenos globales, la imperante obligación de hacer valer el derecho a la salud de cada niño y niña en el país y alcanzar el máximo grado de desarrollo y salud para cada individuo. Estos retos implican la necesidad de aplicar nuevas estrategias para responder a las necesidades de salud en la población. La Organización Mundial de la Salud (OMS) señaló que “Independientemente de la definición, los defectos congénitos pueden causar abortos espontáneos y mortinatos y son una causa importante pero poco reconocida de mortalidad y discapacidad entre bebés y niños menores.

Las Normas Técnica Administrativa del Sistema de Vigilancia de Anomalías Congénitas de Panamá representan la voluntad del Estado y el compromiso institucional de fortalecer las respuestas para la plena satisfacción de las necesidades sanitarias de esta población.

Para el Despacho Superior se plantea un reto para canalizar los recursos y brindar el apoyo necesario para facilitar cada una de las intervenciones; implica, además, la tarea de evaluar la praxis actual y definir los cambios que sean necesarios para asegurar el cumplimiento de estas normas.

Por tanto, este documento contribuye con el marco regulatorio y de atención que debe considerarse al momento de realizar la vigilancia de las anomalías congénitas, conjugando elementos que sirvan de guía para que los actores clave de salud realicen la práctica asistencial segura y eficaz, con la finalidad de brindar un mejor servicio a la niñez panameña.



Dr. Luis Francisco Sucre M.
Ministro de Salud.



DEFINICIONES

1. **Aborto:** La interrupción del embarazo tras la implantación del huevo fecundado en el endometrio antes de que el feto haya alcanzado viabilidad, es decir, antes de que sea capaz de sobrevivir y mantener la vida extrauterina independiente. (OMS 1994).
2. **Aborto por violación:** Es la interrupción del embarazo que ocurre como consecuencia de un hecho denunciado y constitutivo del delito de violación, independientemente de la edad de la mujer. Código Penal vigente, artículo 144.
3. **Aborto terapéutico** (Interrupción legal de embarazo de causa médica): Interrupción del embarazo con la intención de proteger la salud o la vida de la embarazada cuando esta se encuentran en grave riesgo. Código Penal vigente, artículo 144.
4. **Anomalía congénita:** Anomalías estructurales o funcionales que ocurren durante la vida intrauterina y se detectan durante el embarazo, en el parto o en un momento posterior de la vida. Se denominan también defectos de nacimiento, trastornos o malformaciones congénitas e incluye los trastornos metabólicos.
5. **Déficit de Micronutrientes:** La deficiencia de micronutrientes conocida como “Hambre Oculta” por su forma imperceptible y silenciosa representa la malnutrición más generalizada que afecta principalmente a niños y mujeres de áreas rurales y urbanas vulnerables, la cual se debe a la falta de ingesta y/o mala absorción de una o más vitaminas y minerales que representan un factor nutricional esencial y que en cantidades insuficientes a los requerimientos diarios nutricionales del organismo pueden llevar al aumento de riesgo de morbilidad y mortalidad.
6. **Defunción fetal:** Muerte ocurrida con anterioridad a la expulsión o extracción completa del cuerpo de la madre de un producto de la concepción, cualquiera que haya sido la duración del embarazo; la defunción se señala por el hecho de que, después de la separación, el feto no respira ni muestra ningún otro signo de vida, como el latido del corazón, la pulsación del cordón umbilical o el movimiento efectivo de músculos voluntarios.
7. **Discapacidad:** Condición en la que una persona presenta deficiencia física, mental, intelectual y sensorial, ya sea de naturaleza permanente o temporal, que limita la capacidad de ejercer una o más actividades esenciales de la vida diaria, que puede ser causada o agravada por el entorno económico y social.
8. **Malformaciones congénitas:** Son alteraciones anatómicas que ocurren en la etapa intrauterina y que pueden ser alteraciones de órganos, extremidades o sistemas, debido a factores medioambientales, genéticos, deficiencias en la captación de nutrientes, o bien consumo de sustancias nocivas.
9. **Nacido vivo:** Es el resultado de la expulsión o extracción completa de un producto de la concepción del cuerpo de la madre, cualquiera que haya sido la duración del embarazo, que después de la separación respire o muestre cualquier otro signo de vida, como el latido del corazón, la pulsación del cordón umbilical o el movimiento efectivo de músculos voluntarios haya sido o no cortado el cordón umbilical y esté o no unida la placenta; cada producto de tal alumbramiento se considera nacido vivo.
10. **Nacimientos:** Es la suma de los nacidos vivos y las defunciones fetales.
11. **Recién Nacido:** Es el resultado de la expulsión o extracción completa de un producto de la concepción del cuerpo de la madre, cualquiera que haya sido la duración del embarazo, tenga o no signo de vida.
12. **Tamizaje:** Uso de una prueba sencilla en una población saludable para identificar a aquellos individuos que tienen alguna patología, pero que todavía no presentan síntomas.
13. **Tamizaje auditivo:** Es una prueba sencilla que permite valorar la capacidad auditiva en los Recién Nacidos para detectar deficiencia auditiva unilateral o bilateral y su grado de severidad.
14. **Tamizaje cardiaco neonatal:** Prueba sencilla para la detección, en recién nacidos, de cardiopatías congénitas mayores y otras afecciones del sistema cardiovascular y deberá realizarse entre las 24-48h de vida antes del egreso o a más tardar en la primera semana de vida.
15. **Tamizaje materno o prenatal:** Serie de pruebas que se aplican a la mujer gestante y/o al feto para identificar a las que puedan tener alguna patología. Incluye las pruebas de

laboratorio por problemas de salud (perfil glicémico y lipídico), Infecciones materna (VIH, TORCHS), electroforesis de hemoglobina, ultrasonido y otras pruebas.

16. **Tamizaje metabólico:** Procedimiento técnico de laboratorio que, con muestra de sangre del talón del recién nacido, sirve para detectar la presencia o ausencia de enfermedades metabólicas específicas o alteraciones en el tipo de hemoglobina del neonato. Con su tratamiento oportuno para quien lo amerite. Separa a la población examinada en dos categorías: los que pasan la prueba y los que no la pasan.
17. **Tamizaje Neonatal:** Hace referencia a todo procedimiento aplicado en el período neonatal para identificar enfermedades congénitas-metabólicas, auditivas, oculares y cardíacas que están incluidas en el Programa Nacional de Tamizaje Neonatal.
18. **Tamizaje ocular:** Procedimiento que permite la evaluación inicial del reflejo rojo de cada ojo, a realizarse durante el periodo neonatal.
19. **TORCHS:** Acrónimo utilizado para caracterizar a aquel feto o recién nacido que presenta un cuadro clínico compatible con una infección congénita y corresponde a las iniciales de: **T**oxoplasmosis, **O**tras infecciones (VIH, parvovirus, varicela zoster y virus del zika), **R**ubeola, **C**itomegalovirus, **H**erpes, **S**ífilis.
20. **Vigilancia activa:** En la vigilancia epidemiológica activa el personal a cargo de la vigilancia busca activamente información sobre la enfermedad que es objeto de investigación. Se contacta al personal médico, se visitan los centros de atención sanitaria y se analizan los registros de salud en busca de indicios de la enfermedad. Si se detecta un caso sospechoso, se procede a realizar la investigación y reporte del caso.
21. **Vigilancia pasiva:** En este tipo de vigilancia las instituciones de salud envían reportes de las condiciones identificadas. No se busca información activamente sobre una enfermedad, sino que se recopila y analiza la información que llega a través de los diferentes miembros de la red de vigilancia. Depende de los reportes del personal de salud. Se complementa con la vigilancia activa.



INTRODUCCIÓN

Se denomina anomalía congénita a cualquier trastorno del desarrollo morfológico, estructural o funcional de un órgano o sistema que ocurre durante la vida intrauterina y se detectan principalmente durante el embarazo o al nacer, aunque pueden ser identificados en algún momento posterior.

Al observar las estadísticas de salud infantil durante las últimas décadas, es notable observar el descenso en la mortalidad y morbilidad. Principalmente, las muertes relacionadas a enfermedades infecciosas han disminuido. Esto se ha logrado por el fortalecimiento de las redes sanitarias y la aplicación masiva de intervenciones de Salud Pública como la vacunación y también por la mejora en las condiciones socioeconómicas de la población. Vinculado a esto, hay condiciones que adquieren relevancia como es el caso de las anomalías congénitas, hecho que de manera responsable el Ministerio de Salud después de un proceso de consulta, para la formulación y diseño de una estructura sistemática de vigilancia y seguimiento de casos, presenta el resultado de una herramienta de trabajo que dicta los lineamientos para el desarrollo del Sistema de Vigilancia Epidemiológica de las Anomalías Congénitas en la República de Panamá.

Este trabajo de vigilancia está enmarcado en una red y ruta de atención local para el seguimiento de estas condiciones, en donde el equipo multidisciplinario de acuerdo a sus competencias estarán en la facultad de intervenir para generar las alertas tempranas y así detectar conglomerados de casos o cambios en los patrones y tendencias de la ocurrencia de las anomalías afin de proponer estrategias e intervenciones poblacionales e individuales para la reducción de los casos de anomalías congénitas.

La herramienta cuenta con tres capítulos, en el primero se establece el componente administrativo y de organización, en donde se justifica y establece el Sistema Nacional de Vigilancia de las Anomalías Congénitas, en el segundo capítulo todo lo relacionado con la norma técnica y el tercer capítulo incluye lo concerniente a la Comisión Nacional de Vigilancia de las Anomalías Congénitas. Además, en el anexo se incluye el atlas de los defectos congénitos más comunes establecidos por la OMS/OPS, como referencia para una mejor identificación y clasificación de estos.





CAPÍTULO I

NORMAS ADMINISTRATIVAS DEL SISTEMA NACIONAL DE VIGILANCIA DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE LA REPÚBLICA DE PANAMÁ (SNVAC).

1. ANTECEDENTES

Cónsono a lo acontecido en América Latina y el Caribe, la temática de las anomalías congénitas ha adquirido relevancia para la salud también en Panamá. El 26 de junio de 2009 se promulgó la Ley 33, que crea el Programa de Fortificación de Arroz con ácido fólico y otros micronutrientes. Esta Ley regula su implementación en instituciones del Estado panameño que están vinculadas al tema: Ministerio de Desarrollo Agropecuario (MIDA), Instituto de Mercadeo Agropecuario (IMA), Autoridad Panameña de Alimentos (APA), Secretaría Nacional para el Plan Alimentario y Nutricional (SENAPAN), Instituto Conmemorativo Gorgas de Estudios de la Salud (ICGES) y la Dirección Nacional de Control de Alimentos y Vigilancia Veterinaria (DNCAVV), bajo el escrutinio de la Comisión Nacional de Micronutrientes adscrita a la Dirección General de Salud.

En diciembre de 2010 con la colaboración de Centro para el Control de Enfermedades de Atlanta, Estados Unidos (CDC), Fundación para la Alimentación y Nutrición de Centroamérica y Panamá (FANCAP), Instituto Costarricense de Investigación y Enseñanza en Nutrición y Salud (INCIENSA), bajo el Proyecto de Fortificación Centroamericana de Alimentos con Ácido fólico y otros Micronutrientes como un bien público regional, Panamá y otros países centroamericanos deciden vigilar 26 malformaciones congénitas mayores visibles al nacer.

El 01 de junio de 2011, en la Ciudad de Chitré, se realiza el Taller “Lanzamiento e inicio de la Vigilancia de Malformaciones Congénitas visibles al nacer”, con la colaboración de CDC, FANCAP, la Dirección Nacional de Provisión de Servicios, el Departamento de Epidemiología y la Sección de Nutrición del Ministerio de Salud (MINSAL), el cual sienta las bases para la creación del Sistema de Vigilancia de Malformaciones Congénitas para Centroamérica y Panamá.

EL 3 de abril de 2012 se realiza en la Ciudad de Panamá el primer taller de capacitación y seguimiento para la implementación del Sistema de Vigilancia de las Malformaciones Congénitas en Centroamérica y Panamá con asistencia de 40 profesionales de las maternidades de 5 hospitales del MINSAL.

El 22 de octubre de 2012 se completa en la Ciudad de Santiago - Veraguas el segundo taller de capacitación y seguimiento para la implementación del Sistema de Vigilancia de las Malformaciones Congénitas en Centroamérica y Panamá, con la asistencia de los profesionales de las maternidades de los hospitales Luis “Chicho” Fábrega y Hospital Materno Infantil José Domingo de Obaldía.

En el 2013, tres hospitales del MINSAL implementaron las actividades de vigilancia de malformaciones congénitas. Fueron el Hospital Regional Cecilio A. Castillero de Chitré, el Hospital José Domingo de Obaldía en David y el Hospital Regional Luis Chicho Fábrega de Santiago. Parte de las actividades incluyó el cambio de los libros de registro de partos para incluir las variables de vigilancia.

Aunado a la estrategia global para vigilar y prevenir las anomalías congénitas y los partos prematuros, Panamá participa en el segundo taller internacional en Ginebra del 27 al 31 de mayo de 2013, organizado por el Centro Internacional de Vigilancia e Investigación de Defectos de Nacimiento (International Clearinghouse of Birth Defect Surveillance and Research, ICBDSR) y el CDC.

Del 23 al 27 de noviembre de 2015, Panamá asiste a San José, Costa Rica, para formar parte del primer “Taller sobre Vigilancia de Anomalías Congénitas y Partos Prematuros” organizado por INCIENSA, Registro Nacional de Anomalías Congénitas (RENAC), CDC, OPS/CLAP/SMR, ICBDSR y la Universidad Javeriana de Colombia.

A raíz de la epidemia del virus zika y sus efectos teratogénicos a finales del 2015, se reforzó la conciencia mundial sobre las anomalías congénitas y se puso de relieve aún más la

necesidad de contar con sistemas de vigilancia de anomalías congénitas en cada uno de los países de la Región de las Américas. Esto permitió establecer en noviembre de 2018 la Red Latino Americana de Malformaciones Congénitas (RELAMC). El Registro Nacional de Malformaciones Congénitas de Panamá (RNMC - Panamá) forma parte, como miembro fundador, de esta importante red de vigilancia latinoamericana adscrita a la OMS a través del ICBDSR.

En el estudio *Sistemas de vigilancia de anomalías congénitas en América Latina y el Caribe: presente y futuro*¹ se publica la existencia del Sistema de Detección de Malformaciones del Tubo Neural de Panamá desde el 2013 pero sin aportar mayores datos.

Luego de estos avances, el país aún enfrenta el desafío de ampliar la cobertura de la vigilancia de malformaciones, fortalecer su marco normativo y la capacidad de respuesta técnica institucional.

En agosto de 2020, en medio de los impactos de la pandemia de COVID-19, se conforma un grupo de trabajo compuesto por autoridades y expertos de MINSA, CSS, OPS/OMS y CLAP/SMR, con el propósito de evaluar los avances, elevar consultas y recuperar la temática para posicionar el tema y fortalecer un sistema de vigilancia nacional de las anomalías congénitas para el país. El presente documento es el resultado de esta labor conjunta.

2. JUSTIFICACIÓN

El 21 de mayo de 2010 la 63era. Asamblea Mundial de la Salud aprobó la Resolución WHA63.17 en donde se extiende un llamado a los países para que desarrollen intervenciones en torno al problema que representan las anomalías congénitas. Entre otras cosas, dedicar recursos, desarrollar planes e intervenciones para divulgar la importancia del tema, prevenir, prestar servicios apropiados a los niños y niñas afectados e intervenciones para asegurar la atención del embarazo. Además de esto, insta a los estados a crear sistemas de registro y vigilancia de los defectos congénitos. Este propósito es también abordado en la Estrategia Mundial para la Salud de la Mujer, el Niño y el Adolescente 2016-2030: Sobrevivir, prosperar, transformar (OMS).

La declaración de consenso sobre la vigilancia, prevención y atención de los defectos de nacimiento en América Latina y el Caribe² enumeró las acciones clave para maximizar la vigilancia, la prevención y la atención de los defectos de nacimiento en ALC: 1) mejorar la vigilancia; 2) reducir los riesgos de defectos de nacimiento; 3) fortificar los alimentos básicos; 4) prevenir y tratar infecciones asociadas con defectos de nacimiento; 5) implementación de exámenes de detección de recién nacidos; 6) brindar atención y servicios a personas con defectos de nacimiento y discapacidades; 7) involucrar a los gobiernos, la sociedad civil y las agencias internacionales; y 8) avanzar en la investigación de defectos de nacimiento. Se aprobó la implementación y ampliación de intervenciones basadas en pruebas que utilizan enfoques de colaboración multisectoriales y multidisciplinarios.

Al observar las estadísticas de salud infantil durante las últimas décadas, es notable observar el descenso en la mortalidad y morbilidad. Principalmente, las muertes relacionadas a enfermedades infecciosas han disminuido. Esto se ha logrado por el fortalecimiento de las redes sanitarias y la aplicación masiva de intervenciones de salud pública como las vacunaciones y también por la mejora en las condiciones socioeconómicas de la población. Vinculado a esto, hay condiciones que adquieren relevancia como es el caso de las anomalías congénitas.

¹ Durán P, Liascovich R, Barbero P, Bidondo MP, Groisman B, Serruya S, et al. *Sistemas de vigilancia de anomalías congénitas en América Latina y el Caribe: presente y futuro*. Rev Panam Salud Publica. 2019;43:e44. <https://doi.org/10.26633/RPSP.2019.44>

² Zarante I, Hurtado-Villa P, Walani SR, Kancherla V, López Camelo J, Giugliani R, et al. *A consensus statement on birth defects surveillance, prevention, and care in Latin America and the Caribbean*. Rev Panam Salud Publica. 2019;43: e2. <https://doi.org/10.26633/RPSP.2019.2>





Al nivel mundial, las anomalías congénitas representan el 9% de todas las muertes que ocurren durante el primer año de vida³. En Panamá, desde hace más de dos décadas que las anomalías congénitas son la segunda causa de mortalidad en menores de 1 año⁴, representando esta condición el 29.2% de todas las muertes para este grupo de edad, además de ser la causa del 35% de las muertes fetales⁵.

Las anomalías congénitas son también una causa importante de discapacidad. El Estudio de la prevalencia de discapacidad en Panamá realizado en el 2006⁶ señaló que el 3% de los menores de 5 años tiene alguna discapacidad.

Estos cambios en el perfil epidemiológico implican la necesidad de aplicar nuevas estrategias para responder a las necesidades de salud en la población. La Organización Mundial de la Salud (OMS) señaló que “Independientemente de la definición, los defectos congénitos pueden causar abortos espontáneos y mortinatos y son una causa importante pero poco reconocida de mortalidad y discapacidad entre bebés y niños menores⁷”. Ha destacado también que existen medidas para la prevención, detección y tratamiento que deben adoptar los países para confrontarlas.

Entre los componentes básicos de un programa nacional para la prevención y atención de los defectos de nacimiento incluyen el compromiso político de alto nivel, redes de servicios clínicos y de laboratorio especializados, integración de enfoques para la prevención y atención de los defectos de nacimiento en la atención primaria de salud, educación y capacitación para los proveedores de salud, programas de educación para la población, programas de cribado de la población y el establecimiento de sistemas de vigilancia adecuados.

Por lo antes mencionado, el Ministerio de Salud como regente de la salud, reconoce la necesidad de establecer el Sistema de Vigilancia Epidemiológica de las Anomalías Congénitas en la República de Panamá.

3. MARCO LEGAL

1. Constitución Política de la República de Panamá
 - a. Artículo 56. El Estado protege el matrimonio, la maternidad y la familia. El Estado protegerá la salud física, mental y moral de los menores y garantizará el derecho de éstos a la alimentación, la salud, la educación y la seguridad y previsión sociales. Igualmente tendrán derecho a esta protección los ancianos y enfermos desvalidos.
 - b. Artículo 109. Es función esencial del Estado velar por la salud de la población de la República. El individuo, como parte de la comunidad, tiene derecho a la promoción, protección, conservación, restitución y rehabilitación de la salud y la obligación de conservarla, entendida ésta como el completo bienestar físico, mental y social.
 - c. Artículo 110. En materia de salud, corresponde primordialmente al Estado el desarrollo de las siguientes actividades, integrando las funciones de prevención, curación y rehabilitación: 1. Desarrollar una política nacional de alimentación y nutrición que asegure un óptimo estado nutricional para toda la población, al promover la disponibilidad, el consumo y el aprovechamiento biológico de los alimentos adecuados.
2. Código Sanitario de la República de Panamá: Ley 66 de 10 de noviembre de 1947.
3. Ley 4 de 8 de enero de 2007 que crea el Programa de Tamizaje Neonatal.

³ Max Roser, Hannah Ritchie and Bernadeta Dadonaite (2013) - "Child and Infant Mortality". Published online at OurWorldInData.org. Retrieved from: 'https://ourworldindata.org/child-mortality' [Online Resource]

⁴ MINSA. Indicadores generales y de salud en la República de Panamá. Años 2000 – 2015.

⁵ INEC, Bases de datos de mortalidad en menores de 1 año 2014-2018.

⁶ PENDIS, 2006.

⁷ WHO. Sixty-Third World Health Assembly A63/10. Provisional agenda item 11.7 1 April 2010. Birth defects Report by the Secretariat.

- a. Artículo 2. Se declara obligatoria, en todo el territorio nacional, la toma de la muestra para el tamizaje neonatal en todas las instalaciones de salud, públicas y privadas, como parte del cuidado de rutina del neonato o recién nacido.
4. Ley 33 de viernes 26 de junio de 2009 “Que crea el Programa de Fortificación de Arroz”.
5. Ley 28 de 28 de octubre de 2014, que garantiza la protección social a la población que padece enfermedades raras, poco frecuentes y huérfanas.
 - a. Artículo 1- Esta Ley garantiza y promueve la atención integral de las personas que padecen enfermedades raras, poco frecuentes y huérfanas que representan un problema de interés de salud, ya que por su baja prevalencia en la población y su elevado costo de atención requieren de atención altamente especializada y con gran componente de seguimiento administrativo, para mejorar la calidad de vida de estas personas.
6. Decreto de Gabinete 1 de 15 de enero de 1969 "Por el cual se crea el Ministerio de Salud, se determina su Estructura y Funciones y se establecen las Normas de Integración y Coordinación de las Instituciones del Sector Salud".
7. Ley 171 de jueves 15 de octubre de 2020 “De Protección Integral a la Primera Infancia y al Desarrollo Infantil Temprano”.
8. El Decreto Ejecutivo No.75, de 27 de febrero de 1969, establece el “Estatuto Orgánico del Ministerio de Salud” indica que entre las funciones generales del Ministerio de Salud, está el mantener actualizada la legislación que regula las actividades del sector salud y las relaciones inter e intra institucionales, los reglamentos y normas para el funcionamiento de los servicios técnico administrativos, y los manuales de operación que deben orientar la ejecución de los programas en el plano nacional, bajo patrones de funcionamiento y de eficiencia comprobada.
9. Decreto Ejecutivo No.323 del 19 de junio de 2009 que reglamenta la Ley 4 de 8 de enero de 2007 que crea el Programa de Tamizaje Neonatal.
10. Decreto Ejecutivo No. 1458 de martes 6 de noviembre de 2012, que reglamenta la Ley 68 de 20 de noviembre de 2003, “Que regula los Derechos y Obligaciones de los Pacientes, en materia de Información y de Decisión Libre e Informada”.
11. Decreto Ejecutivo No.1617 de 21 de octubre de 2014 que categoriza los eventos de Salud Pública de notificación obligatoria.
 - a. Artículo 19, donde se declara el listado de eventos de salud de notificación obligatoria, que en:
 - i. Numeral 92: que todo brote de enfermedad o evento nuevo de importancia para la Salud Pública nacional o internacional, incluso los de origen desconocido, no incluidos en este listado.
 - ii. Numeral 93: todos los hallazgos de los sistemas de vigilancia epidemiológicas especiales, los hallazgos positivos de los sistemas de vigilancia clínica laboratorial, los hallazgos de investigaciones en humanos, animales y de otros sistemas de monitoreo incluidos los de alimentos y vigilancia de agua para el consumo humano.

4. OBJETIVOS DEL SISTEMA NACIONAL DE VIGILANCIA DE ANOMALIAS CONGÉNITAS.

Objetivo General

1. Establecer, organizar y regular el funcionamiento del Sistema Nacional de Vigilancia de Anomalías Congénitas y lograr una respuesta técnica, de país, basada en evidencias.

Objetivos Específicos

1. Sistematizar e institucionalizar el registro de casos de anomalías congénitas.
2. Gestionar el desarrollo de alertas tempranas al detectar conglomerados de casos o cambios en los patrones y tendencias de la ocurrencia de las anomalías congénitas.
3. Generar evidencia científica de las condiciones y factores asociados a las malformaciones congénitas.



4. Proponer respuestas técnicas ante las diferentes condiciones o factores asociados a las anomalías congénitas.
5. Proponer intervenciones para la detección temprana de anomalías congénitas.
6. Evaluar el impacto de estrategias poblacionales para la prevención de las anomalías congénitas.
7. Referir los casos a los servicios de salud apropiados en el momento oportuno.
8. Informar a las familias sobre la condición, tratamiento y manejo de los afectados y los recursos de salud disponibles para dicho tratamiento.
9. Informar a las autoridades de salud sobre el número de casos estimados, para la planificación de los recursos necesarios para el tratamiento.
10. Fortalecer las Capacidades operativas sobre defectos congénitos.



5. ALCANCE

Los lineamientos de este documento son de aplicación obligatoria para todo el personal de salud, en todas las instalaciones de salud públicas y privadas de la República de Panamá.

6. ORGANIZACIÓN

La Vigilancia de Anomalías Congénitas estará bajo la rectoría del Ministerio de Salud, a través de la Dirección General de Salud, quien es el ente competente en la regularización, normalización y vigilancia de la Salud Pública en la República de Panamá.

Estará compuesto por tres niveles de jerarquía que constituyen el Sistema Nacional de Salud: Ministerio de Salud, La Caja del Seguro Social y el Sector Privado.

A. NIVEL NACIONAL

El nivel nacional es el responsable de formular, implementar, regular y dar seguimiento a las normativas y políticas nacionales de Vigilancia de Anomalías Congénitas, representado por el Ministerio de Salud a través de la Dirección General de Salud juntamente con las dependencias vinculantes y las instancias tanto de la Caja del Seguro Social como del Sector Privado.

Para el desarrollo de este proceso en este nivel estará conformado por dos estructuras que operarán de forma articulada:

- a. El Departamento Nacional de Epidemiología quien tiene el rol normativo, organizativo y de gestión de la información de alto nivel, que opera en la Dirección General de Salud y es responsable de la emisión periódica de la información generada por el sistema para proveer alertas a las autoridades Nacionales e Internacionales.
- b. La Comisión Nacional de Vigilancia de Anomalías Congénitas, estará conformada por el equipo técnico del nivel central tanto del Ministerio de Salud como de la Caja de Seguro Social y el Sector Privado. Tendrá el rol de analizar la información relevante y necesaria sobre las anomalías congénitas y sus determinantes y emitir recomendaciones a las autoridades nacionales a través del Departamento de Epidemiología. Dar asesoramiento en el seguimiento y cumplimiento de las políticas relacionadas a gestión, recolección sistemática, continua, oportuna y confiable de la información relevante y necesaria sobre las anomalías congénitas y sus determinantes. Y dar asesoría técnica al equipo nacional y operativo en las cuestiones relacionada a dichos eventos.

B. NIVEL REGIONAL

El director regional de Salud con el apoyo de los coordinadores de los programas de Niñez, Salud Sexual y Reproductiva, Epidemiología y el director Institucional de la Caja del Seguro

Social son los responsables de implementar y dar seguimiento al cumplimiento de las políticas, planes y normativas nacionales de Vigilancia de Anomalías Congénitas.

1. Funciones

- a. Implementar el Sistema de Vigilancia e Investigación de casos en el nivel regional y en el nivel local
- b. Organizar las actividades de tamizaje de anomalías congénitas en las instalaciones de salud.
- c. Supervisar y monitorear el cumplimiento de las normativas del SNVAC.
- d. Realizar investigaciones de casos y brotes.
- e. Recibir, consolidar, procesar, analizar y presentar informe al nivel nacional.
- f. Elaborar, presentar y discutir la información con las autoridades y equipo del nivel Provincial.
- g. Participar en el diseño de las estrategias de comunicación social.
- h. Coordinar las actividades con las instituciones nacionales y jurisdiccionales de referencia.
- i. Notificar al nivel nacional en caso de brotes, coordinar las acciones de intervención necesarias y solicitar apoyo Nacional o Local cuando se requiera.
- j. Capacitación del recurso humano del Nivel Local.
- k. Organizar capacitaciones a los funcionarios y la población general.

C. NIVEL LOCAL

Este nivel incluye todas las instancias de la red de servicios que ofrezcan atención a las mujeres gestantes, atención de partos, de madres lactantes y niños menores de 1 año. En este nivel es donde se genera el registro de los datos primarios, la notificación e investigación de los factores riesgos y protectores, recolección, análisis y sistematización de datos.

En este nivel los directores de los establecimientos de salud del MINSA, CSS y el sector Privado, con participación de todo el equipo tienen la responsabilidad de la Vigilancia de las Anomalías Congénitas.

1. Funciones:

- a. Referir los casos para evaluación Pediátrica.
- b. Derivar a un segundo o tercer nivel de atención para evaluación especializada (Neonatología, Neurología, Endocrinología, Cardiología, Genética, Gastroenterología, entre otros.) en el momento oportuno.
- c. Informar a las familias sobre la condición, tratamiento y manejo de los afectados y los recursos de salud disponibles para dicho tratamiento.
- d. Notificación de los casos al Nivel Regional.
- e. Auditoría y análisis de los casos.
- f. Investigación de casos y brotes.
- g. Iniciar acciones de tratamiento, control y seguimiento de casos.
- h. Realizar programas de capacitación.
- i. Emitir las auditorias e informes al Nivel Regional.



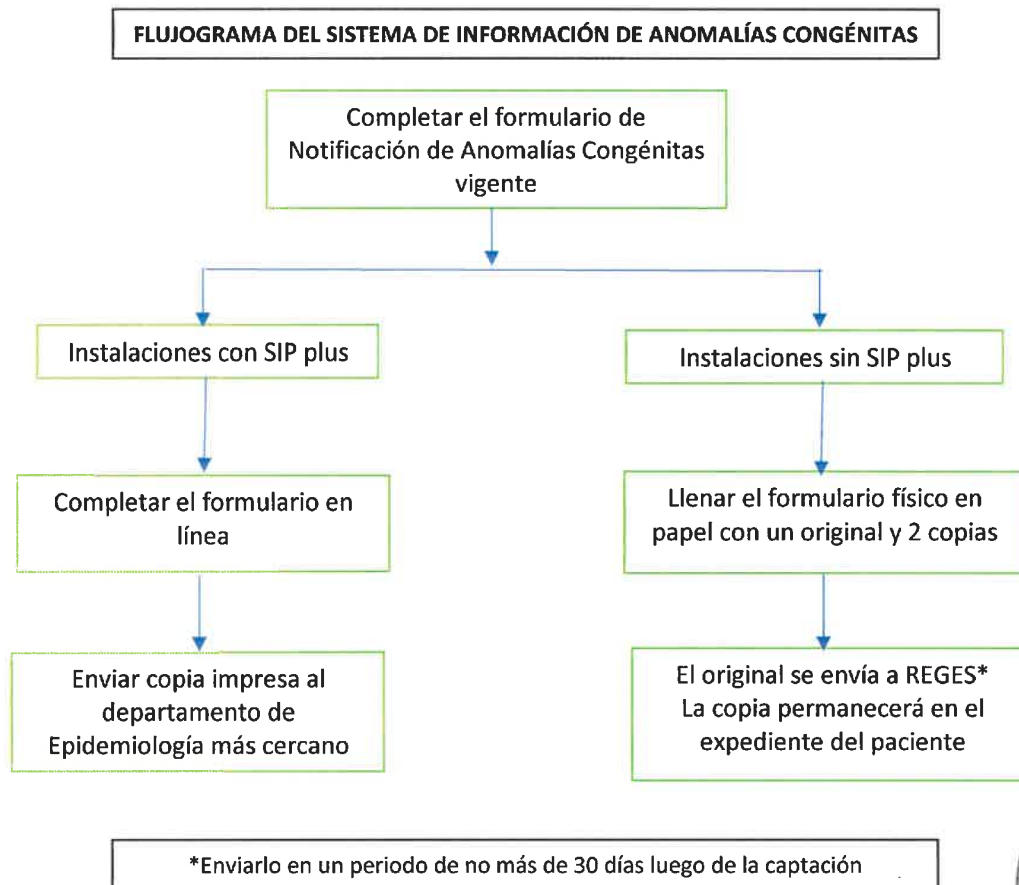
7. SISTEMA DE INFORMACIÓN

7.1. Notificación y registro obligatorio

Las fuentes de datos serán todas las maternidades y otras instalaciones prestadoras de servicios de atención a la gestante y niños del Sector Público y Privado.

- a. Para la notificación de caso el profesional de la salud que lo detecta, de forma inmediata, utilizará el Formulario de Notificación de Anomalías Congénitas vigente (ver Anexo 2.6).
 1. El formulario se llenará en la plataforma de SIP plus y se enviará una copia impresa al Departamento de Epidemiología más cercano.

2. Si las instalaciones de salud no cuentan con la plataforma de SIP plus, se llenará el formulario físico en papel con un original y 2 copias: El original se enviará a la oficina de REGES designada para este fin (periodo válido no mayor a treinta (30) días luego de la captación del caso). Esto implica que previamente, en coordinación con los niveles superiores, se ha establecido una oficina de REGES, que cuente con acceso a la plataforma de SIP plus, que será la responsable de hacer el registro de datos en el SIP plus. Una copia permanece en el expediente clínico del paciente y otra copia se envía al Departamento de Epidemiología Regional.



7.2. Análisis de la información

- A. El análisis se lleva a cabo para categorías de anomalías congénitas agrupadas y para un conjunto de anomalías específicas seleccionadas.
- B. Se establece su frecuencia, importancia clínica, distribución geográfica y otras variables oportunas y la posibilidad de ser comparadas con otros registros del mundo.
- C. Aunque se dará vigilancia a todas las anomalías congénitas, un grupo de estas estarán sujetas a vigilancia especial por ser defectos congénitos de mayor impacto. Se incluyen los de defectos congénitos mayores, los relativamente frecuentes y aquellos que son vigilados internacionalmente (ver Anexo 2.9).
- D. Las cardiopatías congénitas se clasifican en severas y no severas, según la clasificación de EUROCAT.
 1. Los datos se presentan en términos de prevalencia al nacimiento.
 2. Prevalencia de casos: número de casos con una o más AC dividido entre el total de nacimientos (vivos + muertos).
 3. Prevalencia de AC según tipo de AC: número de casos de AC específica dividido entre el total de nacimientos (vivos + muertos).
 4. Prevalencia geográfica de casos y según tipo de AC: número de casos de AC en una determinada área geográfica, según AC específica, dividido entre el total de nacimientos (vivos + muertos) del área geográfica.

CAPÍTULO II
NORMA TÉCNICA DEL SISTEMA DE VIGILANCIA DE LAS ANOMALÍAS
CONGÉNITAS



1. LINEAMIENTOS GENERALES

1.1. Principios del Sistema de Vigilancia de Anomalías Congénitas

- a. El Sistema de Vigilancia será universal, de base poblacional con detección activa y pasiva de casos.
- b. Las fuentes de datos serán todas las maternidades y otras instalaciones prestadoras de servicios de salud del Sector Público y Privado.
- c. Todas las anomalías congénitas son de notificación obligatoria colectiva.
- d. El reporte de casos será individual, inmediato y semanal.
- e. La investigación epidemiológica se realizará en caso de brotes.
- f. La búsqueda e identificación de casos se hará entre:
 1. Madres con antecedentes perinatales de riesgo de anomalías congénitas (diabetes gestacional, infecciones perinatales, otras).
 2. Embarazos interrumpidos electivamente por presentar anomalías congénitas.
 3. Todos los nacimientos, vivos o muertos.
 4. Menores de 1 año atendidos en servicios ambulatorios u hospitalarios.
- g. La detección de casos sospechosos se hará en los servicios de salud, tanto públicos como privados, donde se atiende a la mujer durante el parto, se realizan abortos terapéuticos y/o atiendan niños desde el nacimiento hasta completar el primer año de vida.
- h. Todo caso sospechoso debe ser reportado por el profesional de la salud que lo detecta, de forma inmediata, utilizando el Formulario de Notificación de Anomalías Congénitas (ver Anexo 2.6).
- i. Todos los casos sospechosos que requieran de valoración médica especializada para establecer el diagnóstico serán referidos de acuerdo con la sospecha diagnóstica.
- j. El Coordinador designado en la unidad ejecutora tendrá la responsabilidad de hacer la validación y la revisión de codificación de los casos reportados.
 1. **Validación:** verificará que el reporte contenga toda la información requerida como identificación del(a) niño (a) y la madre, tipo de malformación (simple o múltiple) y clase de malformación (no relacionada, síndrome, secuencia y no aplica en caso de malformaciones simples), descartar la posibilidad de casos reportados más de una vez y contar con los datos necesarios para el seguimiento de casos.
 2. **Codificación:** se hará conforme a la Clasificación Internacional de las Enfermedades Décima Revisión (CIE-10) y utilizando el Atlas de malformaciones congénitas vigente. (Anexo 2.7)
- k. En caso de detectarse alguna condición que esté bajo alguna regulación específica para efectos del reporte y/o manejo de casos, se deberá proceder con las normativas y protocolos establecidos. Ejemplo, defectos congénitos del sistema nervioso central compatibles con el Síndrome de Zika congénito, TORCHES y otros.

1.2. Criterios de inclusión de casos

Todos los siguientes casos serán objeto de registro obligatorio y notificación:

- a. Todo nacido vivo o muerto con edad gestacional de 22 semanas o más y/o con un peso al nacer de al menos 500 g con la presencia de al menos una anomalía congénita observable.
- b. Todos los menores de 1 año en los que se identifiquen anomalías congénitas y que no se hayan registrado previamente.
- c. Todo caso de aborto con diagnóstico prenatal de malformaciones congénitas.

- d. Se incluye en esta definición todos los productos obtenidos de parto intra o extrahospitalario de madre residente o no residente el en país que cumplan con cualquiera de los enunciados previos.

1.3. Definición de Caso

a. Caso Sospechoso de Anomalía Congénita: Se define como caso sospechoso de anomalía congénita a todo nacido vivo o muerto con edad gestacional de 22 semanas o más y/o con un peso al nacer de al menos 500 gramos y/o todo menor de 1 año, que manifiesta datos para sospechar cualquier anomalía congénita, ya sea por hallazgos en el examen físico, pruebas de laboratorio o de imágenes, pero se requiere de corroborar adicionalmente para establecer el diagnóstico o la codificación.

b. Caso Confirmado de Anomalía Congénita: Se define como caso confirmado de anomalía congénita a todo nacido en donde se confirmó al menos una anomalía congénita, ya sea por examen físico, exámenes de gabinete, de laboratorio, de genética, pruebas especializadas y/o evaluación de experto.

c. Caso Descartado de Anomalía Congénita: Se define como caso descartado de anomalía congénita a todo recién nacido, clasificado previamente como sospechoso en donde se descartó la anomalía congénita ya sea por examen físico, exámenes de gabinete, de laboratorio, de genética, pruebas especializadas y/o evaluación de experto.

1.4. Tipos de Vigilancia de Anomalías Congénitas y Actividades.

a. Vigilancia Pasiva (Anexo 2.4 y 2.5)

Se realiza en todas las salas de maternidad (partos, post parto) y de recién nacidos.

1. Atención de recién nacidos vivos/muertos en salas de partos o neonatología.
2. Evaluación y pruebas de tamizaje materno según normas vigentes.
 - 2.1. Perfil glicémico y lipídico.
 - 2.2. VIH, TORCHS.
 - 2.3. Tamizaje bioquímico.
 - 2.4. Electroforesis de hemoglobina.
3. Evaluación clínica y pruebas de tamizaje para el recién nacido según norma vigente.
 - 3.1. Examen físico del recién nacido.
 - 3.2. Tamizaje de evaluación del desarrollo.
 - 3.3. Tamizaje metabólico.
 - 3.4. Tamizaje auditivo.
 - 3.5. Tamizaje cardíaco.
 - 3.6. Tamizaje visual.
4. Detección de caso sospechoso.
5. Confirmado / descartado.
6. Consulta subespecialidades.
7. Registro.
8. Notificación a epidemiología.
9. Reporte a REGES.
10. Validación y análisis de la información.



b. Vigilancia Activa. (Ver anexo 2.4 y 2.5)

1. Búsqueda activa de casos sospechosos en:
 - 1.1. Libro de partos.
 - 1.2. Libro de salas de pediatría y de neonatología.
 - 1.3. SEIS, SIS.
 - 1.4. Sistema de vigilancia de muertes perinatales.
 - 1.5. Diagnósticos prenatales de anomalías congénitas.
 - 1.5.1. Sección de Genética hospitalaria.

-
- 1.5.2. Libro de Registro de Anomalías Congénitas del Servicio de Obstetricia, Servicios de Alto Riesgo Obstétrico y/o Medicina Materno Fetal.
 - 1.5.3. Confirmado /descartado
 - 1.6. Consulta subespecialidades
 - 1.7. Registro.
 - 1.8. Notificación a epidemiología.
 - 1.9. Reporte a REGES.
 - 1.10. Validación y análisis de la información.

1.5. Seguimiento de pacientes.

- a. Todos los pacientes con anomalías congénitas deberán recibir un seguimiento apropiado por el equipo multidisciplinario de salud en el nivel apropiado.
- b. El paciente además debe continuar en la clínica de crecimiento y desarrollo para vacunación y consejería de acuerdo con su condición.



CAPITULO III

1. COMISIÓN NACIONAL DE VIGILANCIA DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS

Es un grupo de trabajo de carácter técnico -científico bajo la dependencia de la Dirección General de Salud Pública presidida por la Sección de Niñez y Adolescencia quien convocará a los comisionados y con el apoyo del Departamento Nacional de Epidemiología.

1.1. OBJETIVOS

- a. Coordinar la elaboración de una propuesta de plan de seguimiento y cumplimiento de las políticas relacionadas a gestión, recolección sistemática, continua, oportuna y confiable de información relevante y necesaria sobre las anomalías congénitas y sus determinantes.
- b. Analizar la información y emitir recomendaciones a la Dirección General de Salud y al Departamento de Epidemiología a través de la Sección de Niñez y Adolescencia.
- c. Asesorar y formular de propuestas técnicas al Equipo Nacional y Operativo en todo lo relacionado a la detección, tratamiento y manejo de las Anomalías Congénitas.
- d. Ofrecer asesoría técnica en cuanto a las intervenciones y/o estrategias basadas en evidencias para la prevención y el manejo de dichos eventos individuales y/o poblacionales.
- e. Participar en la implementación de estrategias que contribuyan a mejorar la salud de la población panameña encaminadas a la prevención de las malformaciones congénitas.

1.2. INTEGRANTES

a. MINISTERIO DE SALUD

Dirección General de Salud Pública

1. Jefe de la Sección de Niñez y Adolescencia
2. Jefe de la Sección de Salud Sexual y Reproductiva
3. Jefe de la Sección de Tamizaje Neonatal
4. Jefe de la Sección de Salud Mental
5. Jefe del Departamento de Epidemiología
6. Jefe del Departamento de Enfermería
7. Coordinador de Enfermedades raras, poco frecuentes y huérfanas

Dirección de Provisión de Servicios de Salud

1. Jefe del Departamento de Nutrición

Dirección de Planificación de Salud

1. Jefe de la Sección de REGES

b. CAJA DE SEGURO SOCIAL

Dirección Ejecutiva Nacional de los Servicios y Prestaciones de Salud

1. Jefe del Programa Materno Infantil
2. Jefe Nacional de Enfermería
3. Jefe de Nutrición
4. Jefe de Salud Mental
5. Jefe de Epidemiología

c. HOSPITALES

Genetistas y Tecnólogos Médicos

1. Hospital del Niño
2. Hospital José D. Obaldía
3. Complejo Hospitalario Dr. Arnulfo Arias Madrid



4. Hospital Santo Tomás
5. Hospitales Privados

d. INSTITUTO CONMEMORATIVO GORGAS DE ESTUDIOS EN SALUD

e. INSTITUTO NACIONAL DE ESTADÍSTICA Y CENSO

1.3. FUNCIONES DE LA COMISIÓN NACIONAL

- a.** Se reúne trimestralmente para:
1. Asesorar al Departamento Nacional de Epidemiología en temas relacionados con la elaboración, formulación, divulgación e implementación de las políticas, planes, normativas, guías y otros documentos de referencia creados para la Vigilancia de Anomalías Congénitas en el país.
 2. Revisar y analizar sistemáticamente la información proveniente de las instalaciones de salud a través de las Regiones de Salud.
 3. Asesoramiento en la elaboración y el desarrollo de programas de capacitación y actualización en los temas relacionados a los problemas de Anomalías Congénitas
 4. Facilitar modelos y asesoramiento en la actualización del Sistema de Vigilancia de las Anomalías Congénitas, basados en evidencias.
 5. Proponer adecuaciones y facilitar instrumentos para el ciclo completo de la Vigilancia de Anomalías Congénitas.
 6. Presentar propuesta para la elaboración de la línea de base de la situación de las Anomalías Congénitas.
 7. Participar en la elaboración planes de actividades anuales de aplicación Nacional, Regional y Local, que conduzcan a la implementación y seguimiento de las acciones del SNVAC.
 8. Analizar la calidad de los datos generados y recomendar las posibles mejoras.
 9. Evaluar y asesorar sobre los problemas de salud asociados a las Anomalías Congénitas que sean considerados de relevancia Nacional.
 10. Proponer respuestas de Salud Pública ante los datos generados por el Sistema de Vigilancia.
 11. Cooperar científica y técnicamente para adoptar medidas de control.
 12. Impulsar la utilización de las diferentes fuentes de datos para identificar factores de riesgo.
 13. Asesoramiento en la elaboración de literatura científica.
 - 13.1. Producir un reporte mensual de situación.
 - 13.2. Generar un análisis de situación anual.
 - 13.3. Generar artículos científicos, y remitir a la autoridad para su aval y publicación.
 14. Proponer mecanismos de participación social en el diseño de estrategias de comunicación.
 15. Generar y remitir cada tres meses a la Dirección General de Salud y al Departamento Nacional de Epidemiología a través de la Sección de Niñez y Adolescencia el informe de funcionamiento de la comisión y la situación epidemiológica actualizada.
 16. Desarrollar programas de educación continua para el RRHH que labora en los servicios de atención sobre las Anomalías Congénitas.
 17. Realizar investigaciones epidemiológicas.



BIBLIOGRAFÍA

1. Max Roser, Hannah Ritchie and Bernadeta Dadonaite (2013) - "Child and Infant Mortality". Published online at OurWorldInData.org. Retrieved from: 'https://ourworldindata.org/child-mortality' [Online Resource].
2. MINSAs. Indicadores generales y de salud en la República de Panamá. Años 2000 – 2015.
3. INEC, Bases de datos de mortalidad en menores de 1 año 2014-2018.
4. Primera Encuesta Nacional de Discapacidad (PENDIS, 2006).
5. WHO. Sixty-Third World Health Assembly A63/10. Provisional agenda item 11.7 1 April 2010. Birth defects Report by the Secretariat.
6. Resolución No.108-2016, de 14 de julio de 2016. "Por el cual se reafirma e insta al uso del término: "Personas con Discapacidad", contenido en la convención sobre los derechos de las personas con discapacidad de las naciones unidas y la ley No. 25 de 10 de julio de 2007, para dirigirse, identificar o mencionar las personas con discapacidad."
7. Ley No. 15 de 31 de mayo de 2016. Que reforma la Ley No.42 de 27 de agosto de 1999 de Equiparación de Oportunidades para las Personas con Discapacidad, publicada en la Gaceta Oficial Digital No. 28046-B, del lunes 6 de junio de 2016, en su artículo 3.
8. Zarante I, Hurtado-Villa P, Walani SR, Kancherla V, López Camelo J, Giugliani R, et al. A consensus statement on birth defects surveillance, prevention, and care in Latin America and the Caribbean. Rev Panam Salud Publica. 2019;43:e2. <https://doi.org/10.26633/RPSP.2019.2>.
9. Durán P, Liascovich R, Barbero P, Bidondo MP, Groisman B, Serruya S, et al. Sistemas de vigilancia de anomalías congénitas en América Latina y el Caribe: presente y futuro. Rev Panam Salud Publica. 2019; 43:e44. <https://doi.org/10.26633/RPSP.2019.44>.

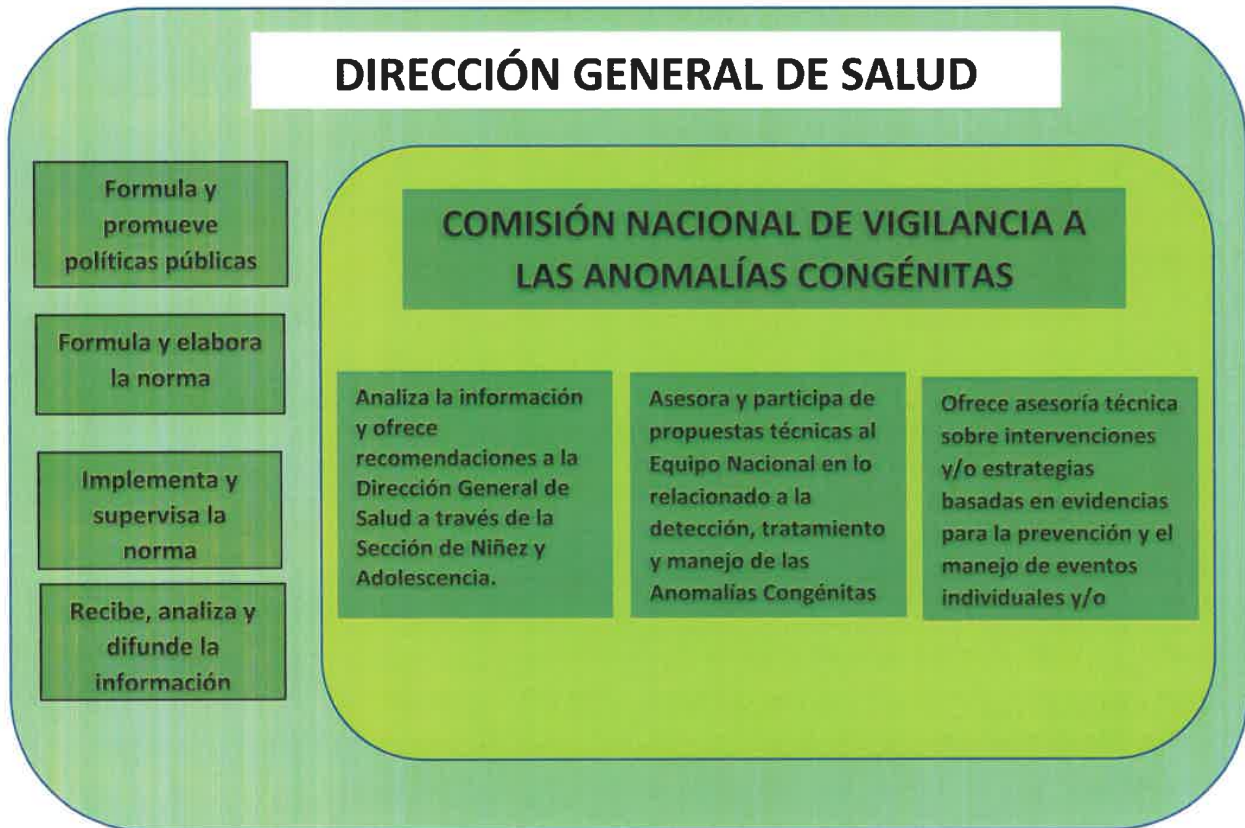




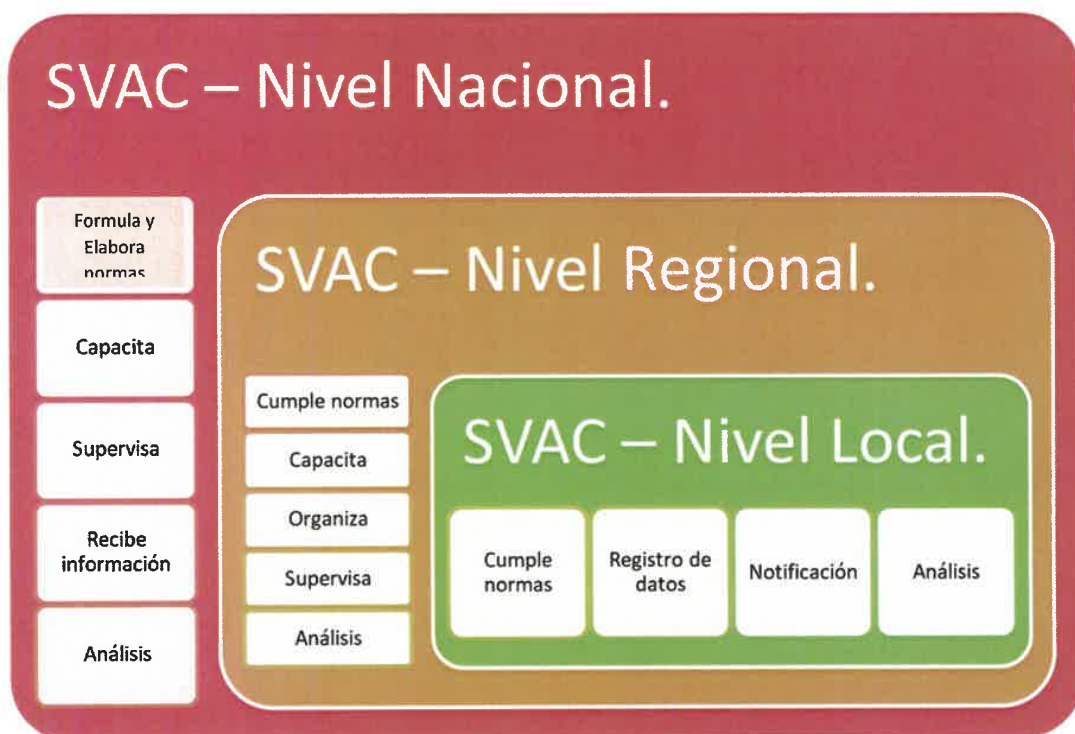
ANEXO 2

**HERRAMIENTAS DE REFERENCIA QUE FORMAN PARTE DE LA NORMA
TÉCNICA ADMINISTRATIVA DEL SISTEMA DE VIGILANCIA DE
ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE PANAMÁ**

ANEXO 2.1. REPRESENTACIÓN ESQUEMÁTICA DE LAS FUNCIONES DE LA COMISIÓN NACIONAL DE VIGILANCIA DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS A NIVEL NACIONAL, REPÚBLICA DE PANAMÁ. 2022



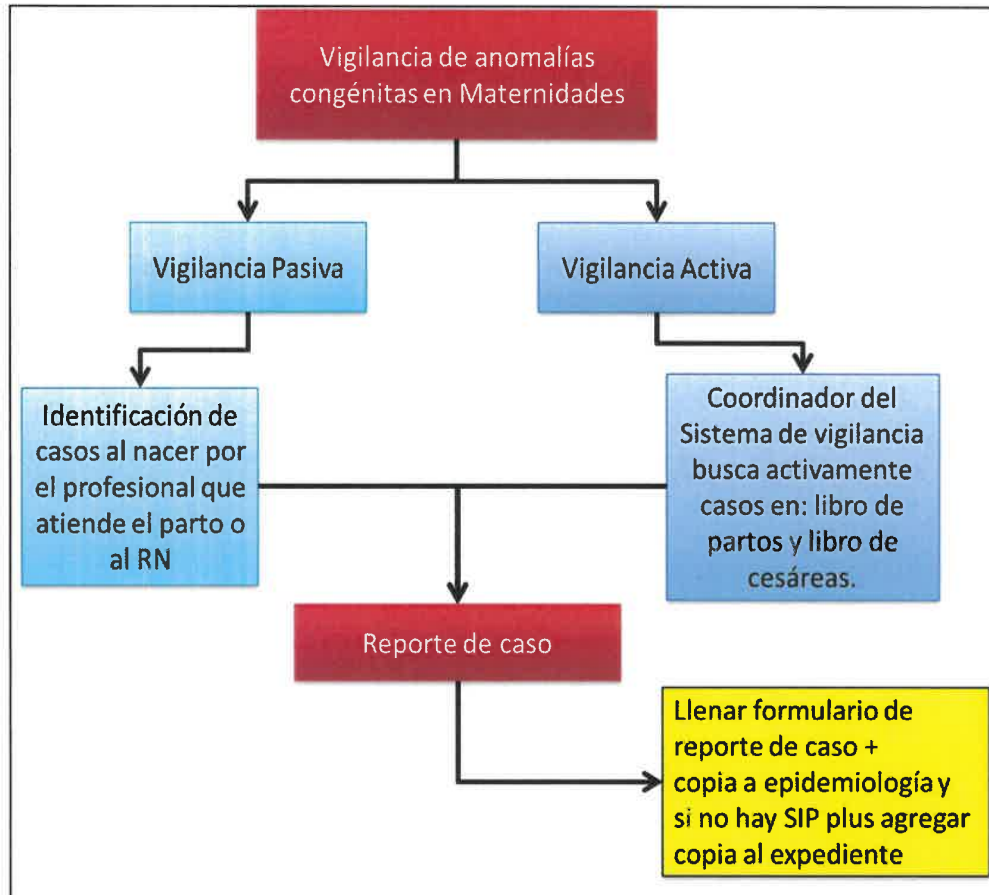
ANEXO 2.2. REPRESENTACIÓN ESQUEMÁTICA DE LAS FUNCIONES DE LA COMISIÓN NACIONAL DE VIGILANCIA DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS A NIVEL NACIONAL, REGIONAL Y LOCAL. REPÚBLICA DE PANAMÁ. 2022



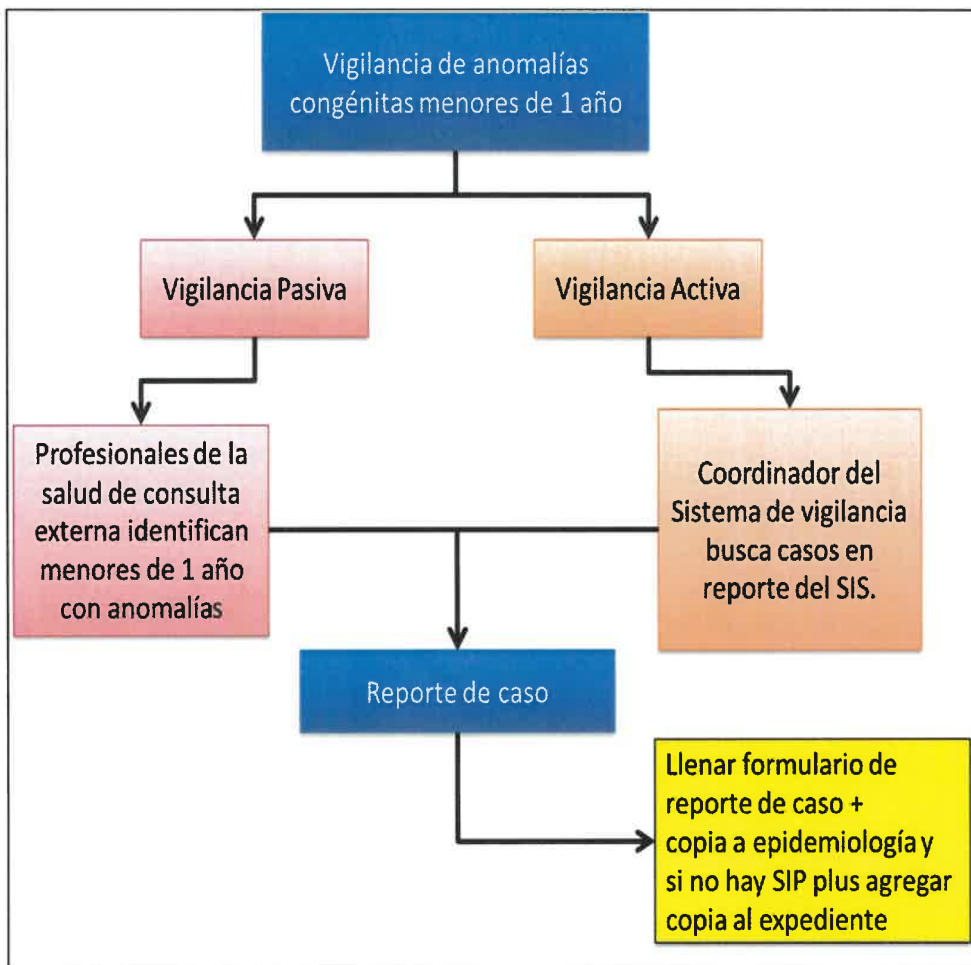
ANEXO 2.3. SISTEMA DE VIGILANCIA DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS



ANEXO 2.4. ACTIVIDADES DEL SISTEMA DE VIGILANCIA DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS EN LAS MATERNIDADES



ANEXO 2.5. ACTIVIDADES DEL SISTEMA DE VIGILANCIA DE ANOMALÍAS CONGÉNITAS PARA LA CAPTACIÓN EN MENORES DE 1 AÑO.



ANEXO 2.6. FORMULARIO DE REPORTE DE CASOS E INSTRUCTIVO DE LLENADO

Código de identificación: Fecha de nacimiento: 55	
FUENTE DE INFORMACIÓN (Unidad de Cuidado Intensivo Neonatal, Clínica Genética, Consulta Cardiología, sala de partos, sala de pediatría, cirugía neonatal, pediatría, etc.)	
Datos de identificación personal: PRUEBA MARIA 00-000-0000 CINTA COSTERA 4567893	
Fecha de nacimiento de la madre: 170581 Edad de la madre en años: 39	
ETNIA: <input type="radio"/> blanca <input checked="" type="radio"/> indígena <input type="radio"/> mestiza <input checked="" type="radio"/> negra <input type="radio"/> oriental <input type="radio"/> otra ESTUDIOS: <input type="radio"/> primaria <input checked="" type="radio"/> secundaria <input type="radio"/> universidad <input type="radio"/> número años con educación completa:	
¿La madre ha estado en el país en el último año? <input type="radio"/> sí <input type="radio"/> no <input type="radio"/> ¿desde cuándo?	
SUPLEMENTACIÓN CON INCRONUTRIENTES TOXO ACIDO FOLICO: <input type="checkbox"/> NO <input checked="" type="checkbox"/> SI ¿Requiere, al menos 4 días por semana y no menos de 5 mg de ácido fólico antes de la concepción. Esto incluye tabletas de ácido fólico y preparaciones de vitaminas con ácido fólico. ¿La toma regularmente o si está embarazada o si una dosis semanal de 5 mg o 0.4 mg de ácido fólico. Información no disponible: <input type="checkbox"/>	FAMILIARES PARIENTES MATEROS CON ANOMALIAS ¿según pariente? <input type="checkbox"/> madre <input checked="" type="checkbox"/> padre <input type="checkbox"/> hermano <input type="checkbox"/> hermana <input type="checkbox"/> abuelo <input type="checkbox"/> tío <input type="checkbox"/> medio hermano <input type="checkbox"/> primo hermano <input type="checkbox"/> otro Tipo de anomalía: <input type="radio"/> la misma <input checked="" type="radio"/> no <input type="radio"/> la misma y otra Consanguinidad: <input type="radio"/> no <input checked="" type="radio"/> sí Descripción:
VITAMINAS ¿Toma regularmente antes de la concepción y al menos una vez al mes durante el embarazo? Información no disponible: <input type="checkbox"/>	ENFERMEDADES DE LA MADRE ¿según? <input type="checkbox"/> NO <input checked="" type="checkbox"/> SI diabetes <input type="checkbox"/> hipertensión <input type="checkbox"/> obesidad <input type="checkbox"/> epilepsia <input type="checkbox"/> hipertiroidismo <input type="checkbox"/> otro:
INFECCIONES DURANTE EL EMBARAZO ¿según? <input type="checkbox"/> NO <input checked="" type="checkbox"/> SI rubéola <input type="checkbox"/> sifilis <input type="checkbox"/> VIH <input type="checkbox"/> varicela <input type="checkbox"/>	OBSTÉTRICOS ¿Embarazos múltiples? <input type="radio"/> no <input checked="" type="radio"/> sí Si sí: <input type="radio"/> mellizos <input type="radio"/> gemelos <input type="radio"/> trillizos <input type="radio"/> cuatrillizos ¿Embarazo anterior? <input type="radio"/> no <input type="radio"/> sí Si sí: abortos <input type="radio"/> con malformaciones congénitas <input type="radio"/> con malformaciones congénitas
EXPOSICIÓN A DROGAS (primer trimestre) ¿según? <input type="checkbox"/> NO <input checked="" type="checkbox"/> SI alcohol <input type="checkbox"/> cocaína <input type="checkbox"/> heroína <input type="checkbox"/> marihuana <input type="checkbox"/> opiáceos <input type="checkbox"/> otros:	¿Embarazo actual presenta nacimientos múltiples? <input type="radio"/> no <input checked="" type="radio"/> sí <input type="radio"/> con defectos al nacer
DATOS DEL BEBE Fecha nacimiento total: <input type="checkbox"/> no determinado <input checked="" type="checkbox"/> SI Sexo: <input type="checkbox"/> F <input type="checkbox"/> M <input type="checkbox"/> no determinado Peso al nacer: <input type="checkbox"/> no determinado <input checked="" type="checkbox"/> SI Edad gestacional: <input type="checkbox"/> semana <input type="checkbox"/> semanas Lugar de nacimiento: <input type="checkbox"/> hospital <input type="checkbox"/> institución de salud <input type="checkbox"/> casa <input type="checkbox"/> otro Condición al nacimiento: <input type="radio"/> vivo <input type="radio"/> muerto a 22 sem. <input type="radio"/> muerto a 22 sem. ¿Embarazo actual presenta nacimientos múltiples? <input type="radio"/> no <input checked="" type="radio"/> sí <input type="radio"/> con defectos al nacer Subeado más de una semana: <input type="radio"/> no <input checked="" type="radio"/> no sabe <input type="radio"/> sí ¿según vivo < 1 semana? <input type="radio"/> no <input checked="" type="radio"/> sí Fecha de muerte:	¿Fecha de muerte?
MALFORMACIÓN CONGÉNITA NOTIFICADA 1. <input type="checkbox"/> NO <input checked="" type="checkbox"/> SI 2. <input type="checkbox"/> NO <input checked="" type="checkbox"/> SI 3. <input type="checkbox"/> NO <input checked="" type="checkbox"/> SI 4. <input type="checkbox"/> NO <input checked="" type="checkbox"/> SI 5. <input type="checkbox"/> NO <input checked="" type="checkbox"/> SI Accido: <input type="checkbox"/> no <input checked="" type="checkbox"/> sí Síndrome:	COD CIE-10: <input type="checkbox"/> NO <input checked="" type="checkbox"/> SI Confirmado o probable: <input type="checkbox"/> NO <input checked="" type="checkbox"/> SI Descripción de la malformación: 1. <input type="checkbox"/> NO <input checked="" type="checkbox"/> SI 2. <input type="checkbox"/> NO <input checked="" type="checkbox"/> SI 3. <input type="checkbox"/> NO <input checked="" type="checkbox"/> SI 4. <input type="checkbox"/> NO <input checked="" type="checkbox"/> SI 5. <input type="checkbox"/> NO <input checked="" type="checkbox"/> SI
Nombre profesional que llenó la ficha: <input type="checkbox"/> médico <input type="checkbox"/> enfermera <input type="checkbox"/> A.S. de registro médico Referido a un centro de mayor complejidad para confirmar diagnóstico: <input type="checkbox"/> no <input checked="" type="checkbox"/> sí	

HCPESAV (Defectos congénitos) Enero 2019



ANEXO 2.7. ANOMALÍAS CONGÉNITAS DE VIGILANCIA CON CODIFICACIÓN CIE-10

Códigos	Diagnósticos
Q00	Anencefalia y malformaciones congénitas similares
Q01	Encefalocele
Q02	Microcefalia
Q03	Hidrocéfalo congénito
Q04	Otras malformaciones congénitas del encéfalo
Q05	Espina bífida
Q06	Otras malformaciones congénitas de la medula espinal
Q07	Otras malformaciones congénitas del sistema nervioso
Q10	Malformaciones congénitas de los párpados, del aparato lagrimal y de la orbita
Q11	Anoftalmia, microftalmia y macroftalmia
Q12	Malformaciones congénitas del cristalino
Q13	Malformaciones congénitas del segmento anterior del ojo
Q14	Malformaciones congénitas del segmento posterior del ojo
Q15	Otras malformaciones congénitas del ojo
Q16	Malformaciones congénitas del oído que causan alteración de la audición
Q17	Otras malformaciones congénitas del oído
Q18	Otras malformaciones congénitas de la cara y del cuello
Q20	Malformaciones congénitas de las cámaras cardiacas y sus conexiones
Q21	Malformaciones congénitas de los tabiques cardiacos
Q22	Malformaciones congénitas de las válvulas pulmonar y tricúspide
Q23	Malformaciones congénitas de las válvulas aortica y mitral
Q24	Otras malformaciones congénitas del corazón
Q25	Malformaciones congénitas de las grandes arterias
Q26	Malformaciones congénitas de las grandes venas
Q27	Otras malformaciones congénitas del sistema vascular periférico
Q28	Otras malformaciones congénitas del sistema circulatorio
Q30	Malformaciones congénitas de la nariz
Q31	Malformaciones congénitas de la laringe
Q32	Malformaciones congénitas de la tráquea y de los bronquios
Q33	Malformaciones congénitas del pulmón
Q34	Otras malformaciones congénitas del sistema respiratorio
Q35	Paladar hendido [fisura del paladar]
Q36	Labio leporino [labio fisurado]
Q37	Paladar hendido con labio leporino
Q38	Otras malformaciones congénitas de la lengua, de la boca y de la faringe
Q39	Malformaciones congénitas del esófago
Q40	Otras malformaciones congénitas de la parte superior del tubo digestivo
Q41	Ausencia, atresia y estenosis congénita del intestino delgado
Q42	Ausencia, atresia y estenosis congénita del intestino grueso
Q43	Otras malformaciones congénitas del intestino
Q44	Malformaciones congénitas de la vesícula biliar, de los conductos biliares y del hígado
Q45	Otras malformaciones congénitas del sistema digestivo
Q50	Malformaciones congénitas de los ovarios, de las trompas de Falopio y de los ligamentos anchos
Q51	Malformaciones congénitas del útero y del cuello uterino
Q52	Otras malformaciones congénitas de los órganos genitales femeninos
Q53	Testículo no descendido
Q54	Hipospadias
Q55	Otras malformaciones congénitas de los órganos genitales masculinos
Q56	Sexo indeterminado y pseudohermafroditismo
Q60	Agenesia renal y otras malformaciones hipoplásicas del riñón
Q61	Enfermedad quística del riñón



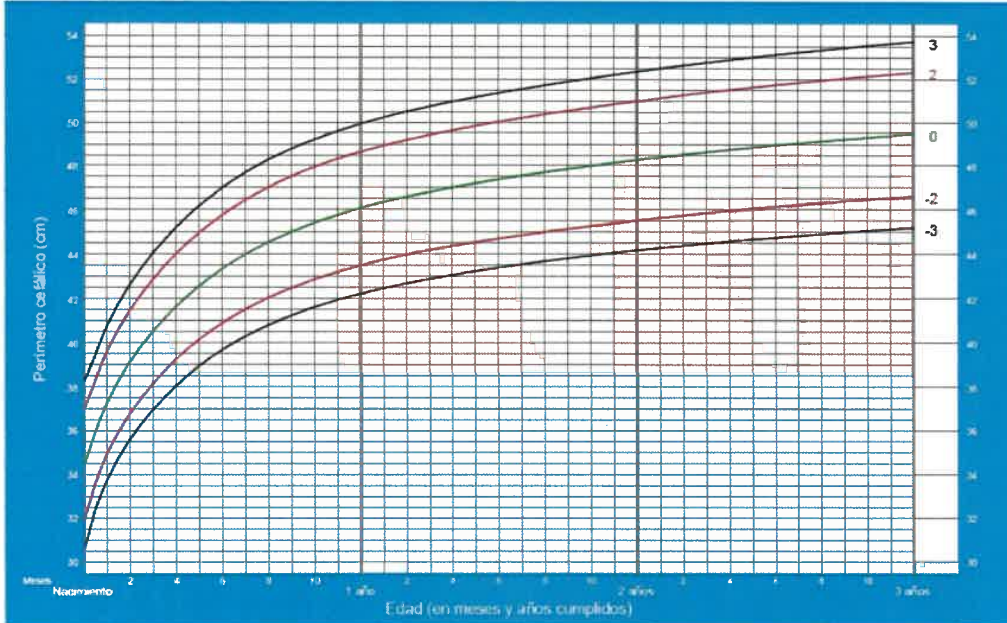
Q62	Defectos obstructivos congénitos de la pelvis renal y malformaciones congénitas del uréter
Q63	Otras malformaciones congénitas del riñón
Q64	Otras malformaciones congénitas del sistema urinario
Q65	Deformidades congénitas de la cadera
Q66	Deformidades congénitas de los pies
Q67	Deformidades osteomusculares congénitas de la cabeza, de la cara, de la columna vertebral y del tórax
Q68	Otras deformidades osteomusculares congénitas
Q69	Polidactilia
Q70	Sindactilia
Q71	Defectos por reducción del miembro superior
Q72	Defectos por reducción del miembro inferior
Q73	Defectos por reducción de miembro no especificado
Q74	Otras anomalías congénitas del (de los) miembro(s)
Q75	Otras malformaciones congénitas de los huesos del cráneo y de la cara
Q76	Malformaciones congénitas de la columna vertebral y tórax óseo
Q77	Osteocondrodisplasia con defecto del crecimiento de los huesos largos y de la columna vertebral
Q78	Otras osteocondrodisplasias
Q79	Malformaciones congénitas del sistema osteomuscular, no clasificadas en otra parte
Q80	Ictiosis congénita
Q81	Epidermólisis bullosa
Q82	Otras malformaciones congénitas de la piel
Q83	Malformaciones congénitas de la mama
Q84	Otras malformaciones congénitas de las faneras
Q85	Facomatosis, no clasificada en otra parte
Q86	Síndromes de malformaciones congénitas debidos a causas exógenas conocidas, no clasificados en otra parte
Q87	Otros síndromes de malformaciones congénitas especificados que afectan múltiples sistemas
Q89	Otras malformaciones congénitas, no clasificadas en otra parte
Q90	Síndrome de Down
Q91	Síndrome de Edwards y síndrome de Patau
Q92	Otras trisomías y trisomías parciales de los autosomas, no clasificadas en otra parte
Q93	Monosomías y supresiones de los autosomas, no clasificadas en otra parte
Q95	Reordenamientos equilibrados y marcadores estructurales, no clasificados en otra parte
Q96	Síndrome de Turner
Q97	Otras anomalías de los cromosomas sexuales, con fenotipo femenino, no clasificadas en otra parte
Q98	Otras anomalías de los cromosomas sexuales, con fenotipo masculino, no clasificadas en otra parte
Q99	Otras anomalías cromosómicas, no clasificadas en otra parte



ANEXO 2.8. CURVAS ANTROPOMÉTRICAS VIGENTES, ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD-OMS.

Perímetro cefálico para la edad Niños

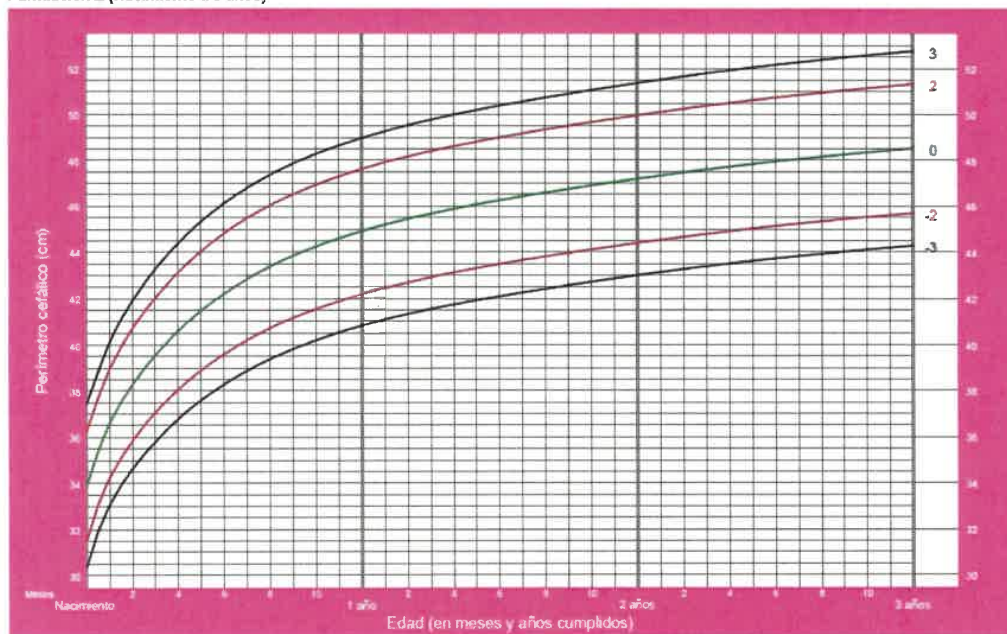
Puntuación Z (Nacimiento a 3 años)



Patrones de crecimiento infantil de la OMS

Perímetro cefálico para la edad Niños

Puntuación Z (Nacimiento a 3 años)

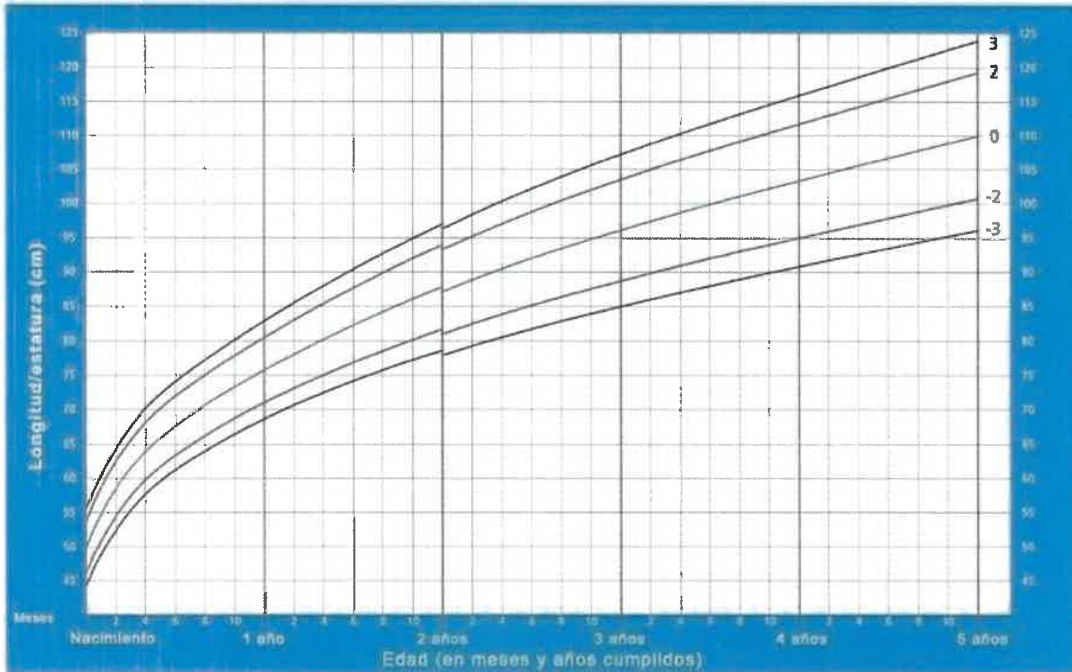


Patrones de crecimiento infantil de la OMS



Longitud/estatura para la edad Niños

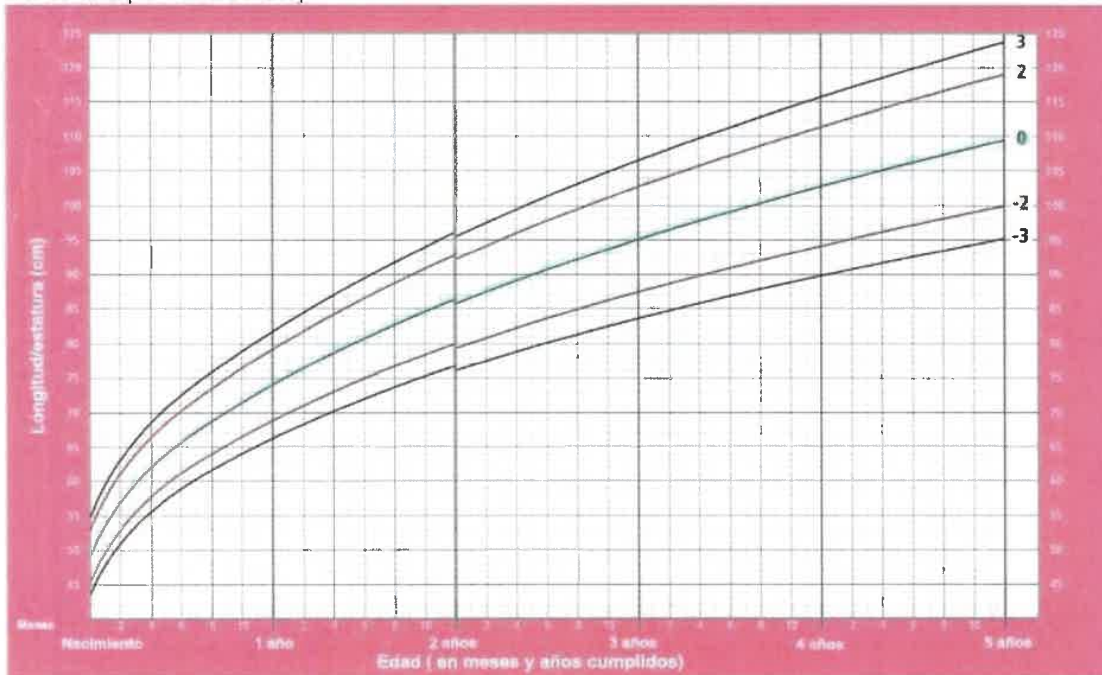
Puntuación Z (Nacimiento a 5 años)



Patrones de crecimiento infantil de la OMS

Longitud/estatura para la edad Niños

Puntuación Z (Nacimiento a 5 años)



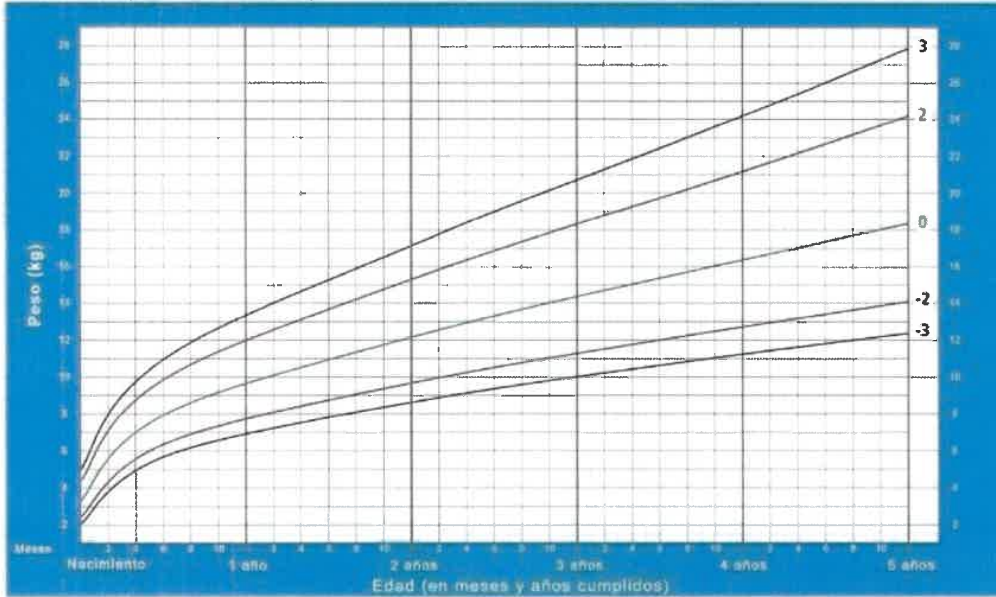
Patrones de crecimiento infantil de la OMS



Peso para la edad Niños



Puntuación Z (Nacimiento a 5 años)

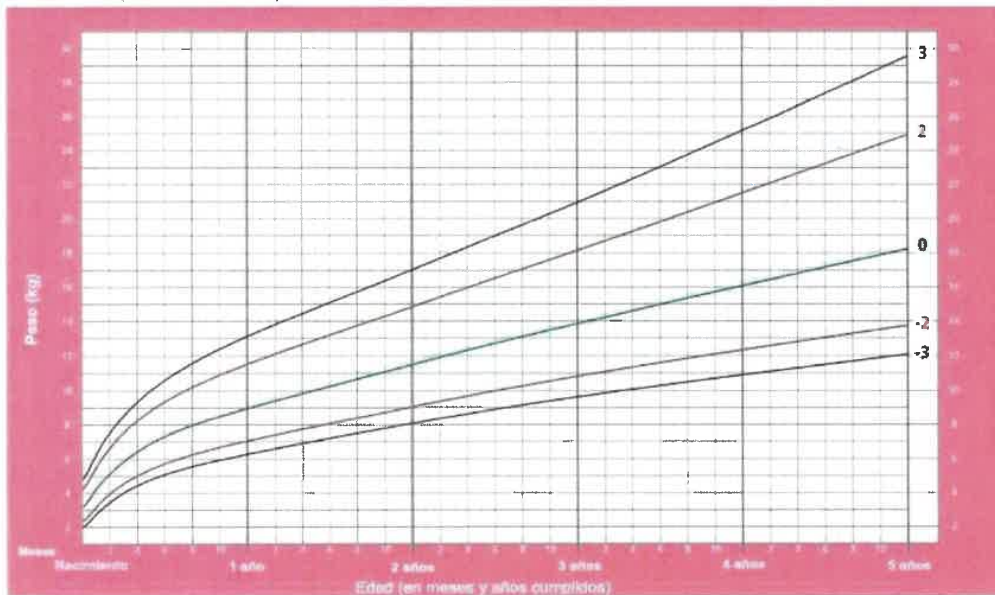


Patrones de crecimiento infantil de la OMS

Peso para la edad Niñas



Puntuación Z (Nacimiento a 5 años)



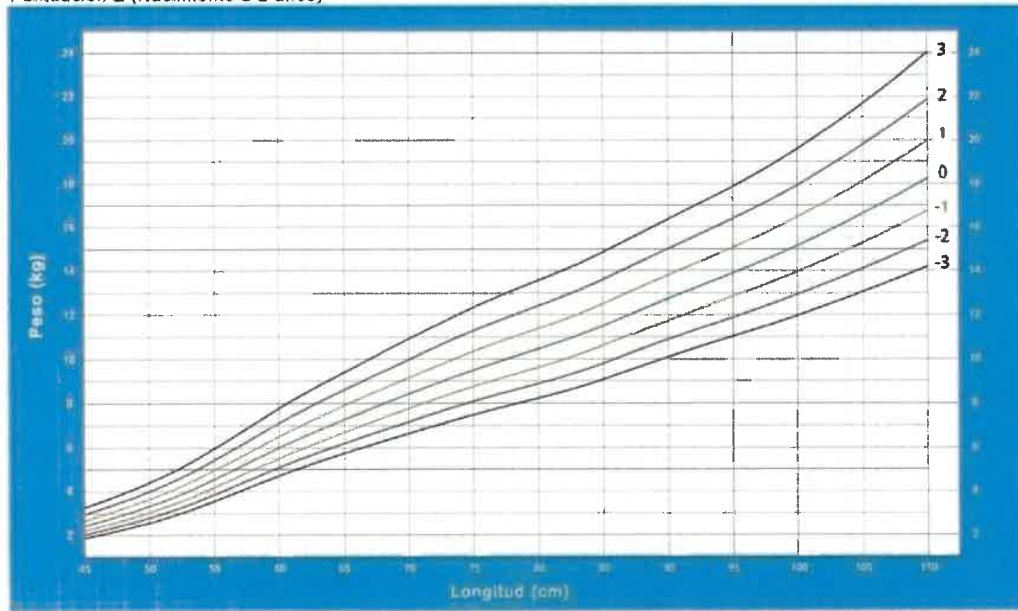
Patrones de crecimiento infantil de la OMS



Peso para la longitud Niños



Puntuación Z (Nacimiento a 2 años)

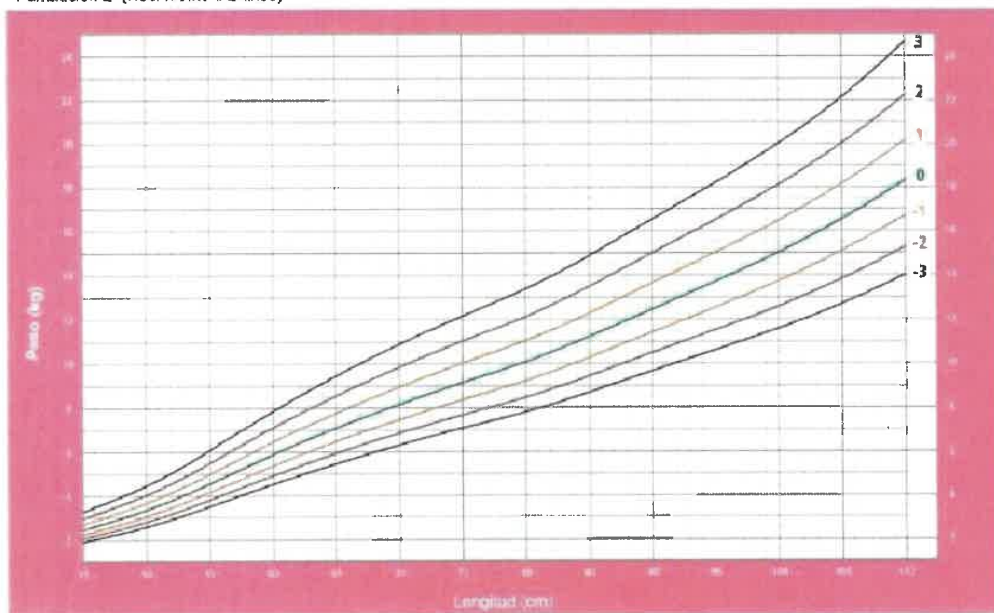


Patrones de crecimiento infantil de la OMS

Peso para la longitud Niñas



Puntuación Z (Nacimiento a 2 años)

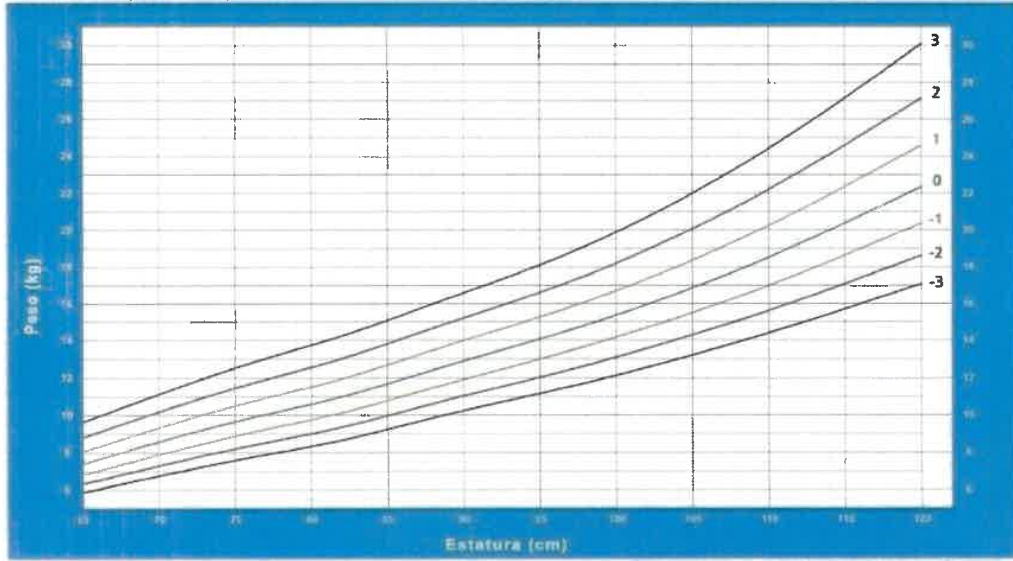


Patrones de crecimiento infantil de la OMS



Peso para la estatura Niños

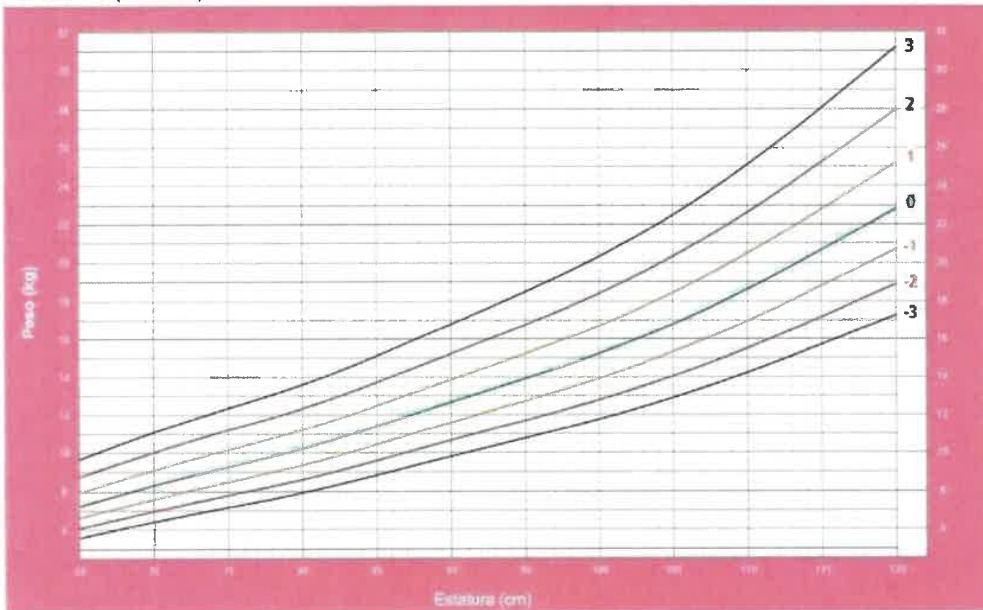
Puntuación Z (2 a 5 años)



Patrones de crecimiento infantil de la OMS

Peso para la estatura Niñas

Puntuación Z (2 a 5 años)

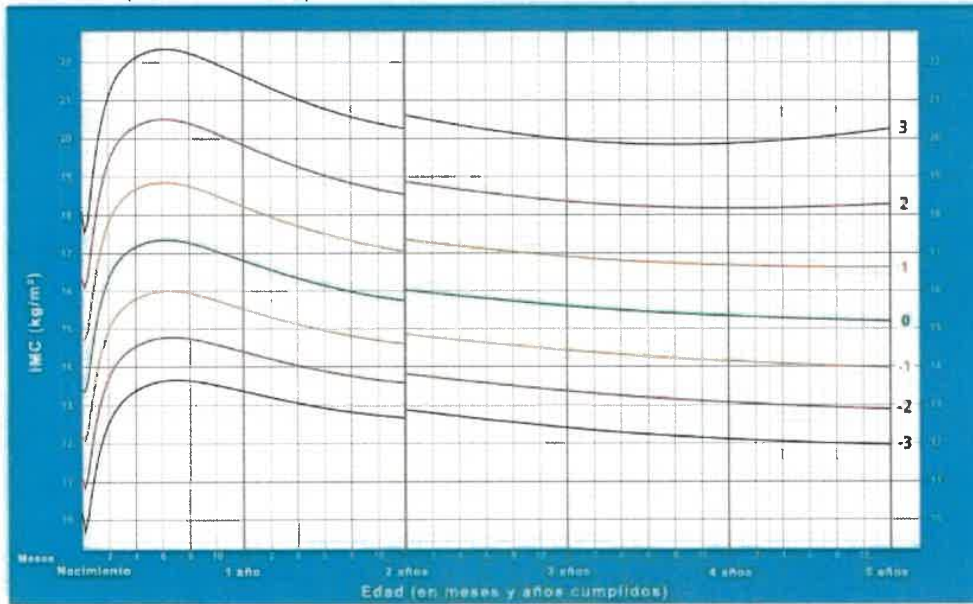


Patrones de crecimiento infantil de la OMS



IMC para la edad Niños

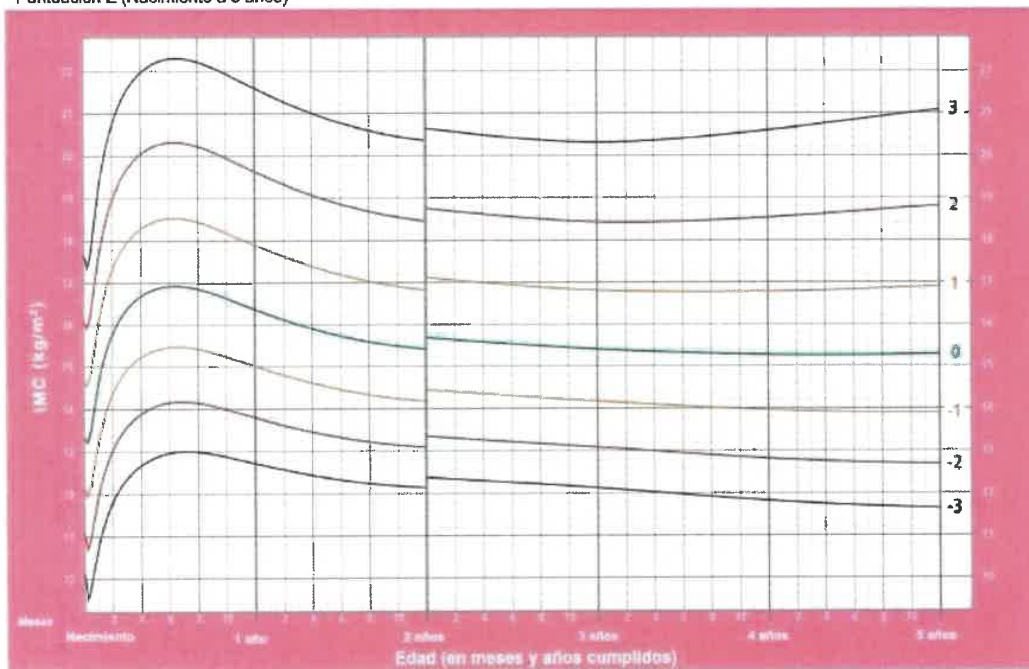
Puntuación Z (Nacimiento a 5 años)



Patrones de crecimiento infantil de la OMS

IMC para la edad Niñas

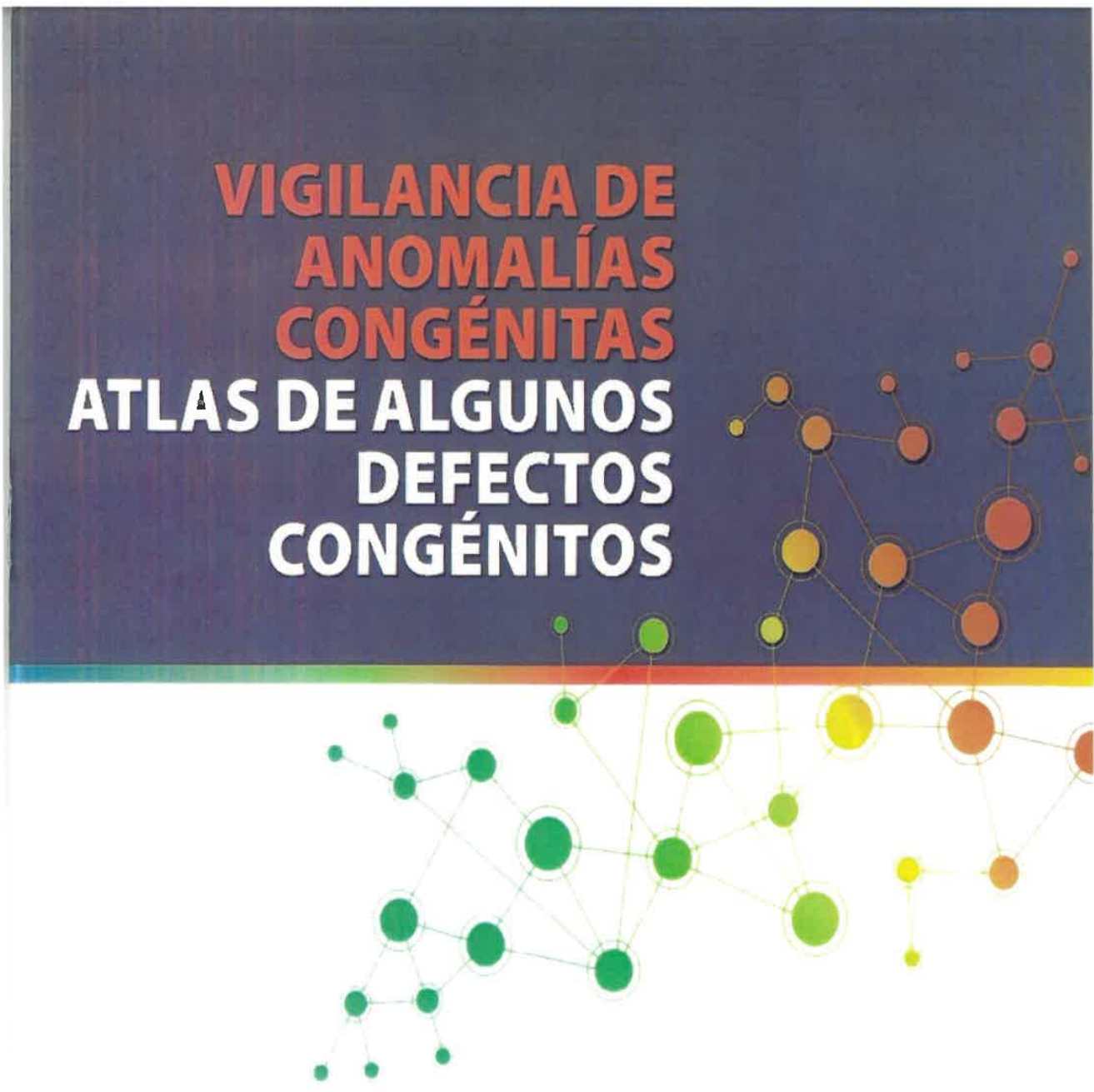
Puntuación Z (Nacimiento a 5 años)



Patrones de crecimiento infantil de la OMS



ANEXO. 2.9. ATLAS DE LAS ANOMALÍAS CONGÉNITAS



Catalogación por la Biblioteca de la OMS:

Vigilancia de anomalías congénitas: atlas de algunos defectos congénitos.

1.Anomalías Congénitas. 2.Defectos del Tubo Neural. 3.Vigilancia en Salud Pública. 4.Atlas.
I.Organización Mundial de la Salud. II.Centers for Disease Control and Prevention (U.S.). III.
International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research.

ISBN 978 92 4 356476 0

NLM classification: QS 675

© Organización Mundial de la Salud, 2015

Se reservan todos los derechos. Las publicaciones de la Organización Mundial de la Salud están disponibles en el sitio web de la OMS (www.who.int) o pueden comprarse a Ediciones de la OMS, Organización Mundial de la Salud, 20 Avenue Appia, 1211 Ginebra 27, Suiza (tel.: +41 22 791 3264; fax: +41 22 791 4857; correo electrónico: [e-mail: bookorders@who.int](mailto:bookorders@who.int)).

Las solicitudes de autorización para reproducir o traducir las publicaciones de la OMS - ya sea para la venta o para la distribución sin fines comerciales - deben dirigirse a Ediciones de la OMS a través del sitio web de la OMS (www.who.int/about/licensing/copyright_form/en/index.html).

Las denominaciones empleadas en esta publicación y la forma en que aparecen presentados los datos que contiene no implican, por parte de la Organización Mundial de la Salud, 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 Organización Mundial de la Salud los apruebe o recomiende con preferencia a otros análogos. Salvo error u omisión, las denominaciones de productos patentados llevan letra inicial mayúscula.

La Organización Mundial de la Salud ha 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 Organización Mundial de la Salud podrá ser considerada responsable de daño alguno causado por su utilización.

Los autores nombrados son los únicos responsables de las opiniones expresadas en esta publicación.

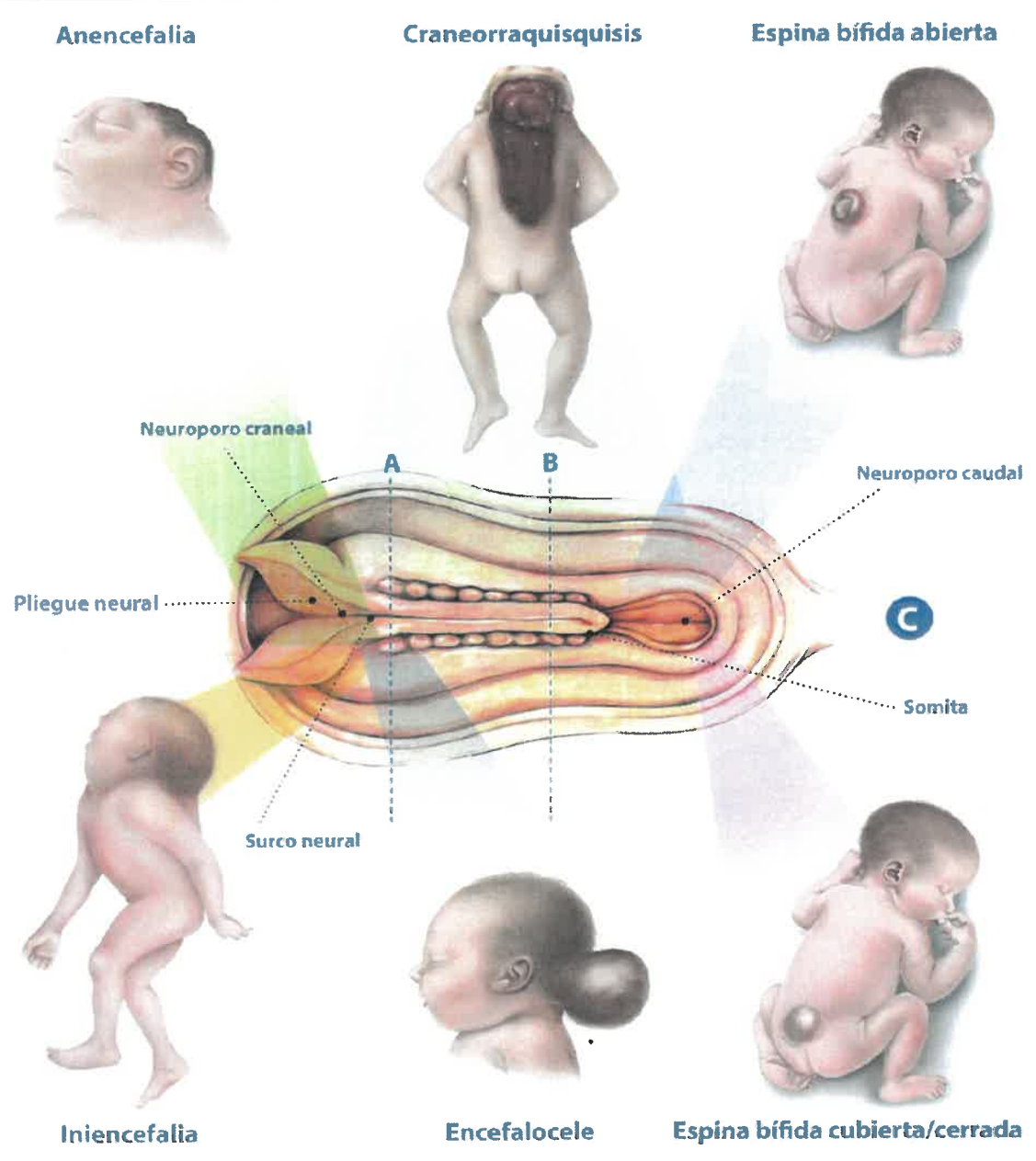
Diseño y diagramación: Alberto March.

Impreso en India.

Forma de cita propuesta

OMS/CDC/ICBDSR. *Vigilancia de anomalías congénitas. Atlas de algunos defectos congénitos*. Ginebra: Organización Mundial de la Salud; 2015.





Anencefalia (Q00.0)

Ausencia total o parcial del encéfalo y ausencia total o parcial de la bóveda craneal y la piel que la recubre.



Fotografía: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.

Craneorraquisquisis (Q00.1)

La presencia de anencefalia con un defecto contiguo de la columna vertebral y sin meninges que recubran el tejido neural (raquisquisis).



Fotografías: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.





Fotografías: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.

Iniencefalia (Q00.2)

Raro y complejo defecto del tubo neural que se caracteriza por una retroflexión extrema de la cabeza, combinada en grado variable con una raquisquisis de la columna cervical y torácica y, más raramente, con un encefaloce e occipital. En la iniencefalia, el cráneo está siempre cerrado.



Fotografía: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.



Encefalocele frontal (Q01.0)

Hernia de tejido encefálico, generalmente cubierta por meninges, a través de un defecto del hueso frontal.

Fotografías: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.



Encefalocele nasofrontal (Q01.1)

Hernia de tejido encefálico, generalmente cubierta por meninges, a través de una abertura entre los huesos frontal y etmoides.

Fotografía: cortesía del Dr Jaime Frias (EE.UU.).



Encefalocele occipital (Q01.2)

Hernia de tejido encefálico, generalmente cubierta por meninges, a través de una abertura en el hueso occipital.

Fotografía: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.



Encefalocele parietal (Q01.80)

Hernia de tejido encefálico, generalmente cubierta por meninges, a través de una abertura en uno de los huesos parietales.

Fotografía: cortesía del Registro Nacional de Anomalías Congénitas de Argentina (RENAC), Centro Nacional de Genética Médica, ANLIS, Ministerio de Salud de la Nación.



Encefalocele orbitario (Q01.81)

Hernia de tejido encefálico, generalmente cubierta por meninges, a través de una de las órbitas.

Fotografía: cortesía del Dr Jaime Frías (EE.UU.).



Encefalocele nasal (Q01.82)

Hernia de tejido encefálico, generalmente cubierta por meninges, a través de una abertura en la región nasal.

Fotografía: cortesía del Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC).



Espina bífida cervical

La mayoría de los casos de espina bífida cervical desarrollan hidrocefalia, aunque esta puede no ser evidente en el momento del nacimiento; por consiguiente, en dicho momento podría resultar difícil codificar la espina bífida cervical con hidrocefalia o sin ella. Es importante observar estrechamente a estos neonatos para decidir si está indicado el referido quirúrgico para colocar una válvula de derivación del líquido cefalorraquídeo.



Fotografías: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.





Espina bífida cervical con hidrocefalia (Q05.0)

Hernia de las meninges, de la médula espinal o de todas ellas a través de una abertura de la región cervical de la columna vertebral, asociada con hidrocefalia. Puede ser abierta, con o sin recubrimiento de membranas, o estar cerrada cubierta por piel de aspecto normal. La hidrocefalia es consecuencia de la obstrucción del flujo de líquido cefalorraquídeo causada por la hernia del rombencéfalo propia de la malformación de Chiari de tipo II.



Espina bífida cervical sin hidrocefalia (Q05.5)

Hernia de las meninges, de la médula espinal o de todas ellas a través de una abertura en la región cervical de la columna vertebral. Puede ser abierta, con o sin recubrimiento de membranas, o estar cerrada cubierta por piel de aspecto normal.



Espina bífida torácica

La mayoría de los casos de espina bífida torácica desarrollan hidrocefalia, aunque puede no ser evidente en el momento del nacimiento; por consiguiente, en dicho momento podría resultar difícil codificar la espina bífida torácica con hidrocefalia o sin ella. Es importante observar estrechamente a estos neonatos para decidir si está indicado el referido quirúrgico para colocar una válvula de derivación del líquido cefalorraquídeo.



Fotografías: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.





Espina bífida torácica con hidrocefalia (Q05.1)

Hernia de las meninges, de la médula espinal o de todas ellas a través de una abertura de la región torácica de la columna vertebral, asociada con hidrocefalia. Puede ser abierta, con o sin recubrimiento de membranas, o estar cerrada cubierta por piel de aspecto normal. La hidrocefalia es consecuencia de la obstrucción del flujo de líquido cefalorraquídeo causada por la hernia del rombencéfalo propia de la malformación de Chiari de tipo II.



Espina bífida torácica sin hidrocefalia (Q05.6)

Hernia de las meninges, de la médula espinal o de todas ellas a través de una abertura en la región torácica de la columna vertebral. Puede ser abierta, con o sin recubrimiento de membranas, o estar cerrada cubierta por piel de aspecto normal.



Espina bífida lumbar

Algunos casos de espina bífida lumbar desarrollan hidrocefalia, aunque puede no ser evidente en el momento del nacimiento; por consiguiente, en dicho momento podría resultar difícil codificar la espina bífida lumbar con hidrocefalia o sin ella. Es importante observar estrechamente a estos neonatos para decidir si está indicado el referido quirúrgico para colocar una válvula de derivación del líquido cefalorraquídeo.



Fotografías: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.



Fotografía: cortesía de la Dra Idalina Montes, y el Dr Rafael Longo (Puerto Rico).





***Espina bífida lumbar sin hidrocefalia
(Q05.7)***

Hernia de las meninges, de la médula espinal o de todas ellas a través de una abertura en la región lumbar de la columna vertebral. Puede ser abierta, con o sin recubrimiento de membranas, o estar cerrada cubierta por piel de aspecto normal.



***Espina bífida lumbar con hidrocefalia
(Q05.2)***

Hernia de las meninges, de la médula espinal o de todas ellas a través de una abertura de la región lumbar de la columna vertebral, asociada con hidrocefalia. Puede ser abierta, con o sin recubrimiento de membranas, o estar cerrada cubierta por piel de aspecto normal. La hidrocefalia es consecuencia de la obstrucción del flujo de líquido cefalorraquídeo causada por la hernia del rombencéfalo propia de la malformación de Chiari de tipo II.



Espina bífida sacra

En comparación con los otros tipos de espina bífida, son pocos los casos de espina bífida sacra que desarrollan hidrocefalia. La presencia de esta en neonatos con espina bífida sacra puede no ser evidente en el momento del nacimiento, por lo que en dicho momento podría resultar difícil codificar la espina bífida sacra con o sin hidrocefalia. Es importante observar estrechamente a estos neonatos para decidir si está indicado el referido quirúrgico para colocar una válvula de derivación del líquido cefalorraquídeo.



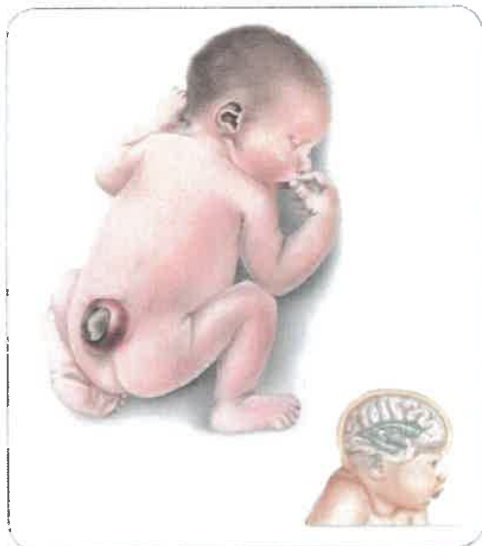
Fotografías: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y a Universidad de Medicina de Beijing.





***Espina bífida sacra con hidrocefalia
(Q05.3)***

Hernia de las meninges, de la médula espinal o de todas ellas a través de una abertura de la región sacra de la columna vertebral, asociada con hidrocefalia. Puede ser abierta, con o sin recubrimiento de membranas, o estar cerrada cubierta por piel de aspecto normal. La hidrocefalia es consecuencia de la obstrucción del flujo de líquido cefalorraquídeo causada por la hernia del rombencéfalo propia de la malformación de Chiari de tipo II



***Espina bífida sacra sin hidrocefalia
(Q05.8)***

Hernia de las meninges, de la médula espinal o de todas ellas a través de una abertura de la región sacra de la columna vertebral. Puede ser abierta, con o sin recubrimiento de membranas, o estar cerrada cubierta por piel de aspecto normal.

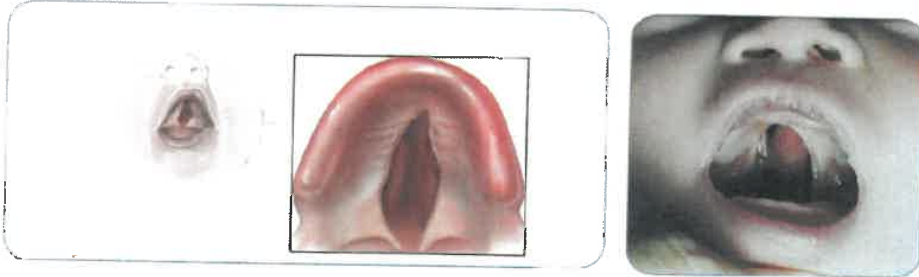


● **Paladar hendido y labio fisurado**

Paladar hendido (Q35.5)

La hendidura del paladar puede afectar al paladar duro y al blando o solo a este.

Fotografía: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.



Labio fisurado bilateral (Q36.0)

Fisura (o hendidura) bilateral, parcial o completa, del labio superior que puede asociarse con una fisura de la encía.

Fotografía: cortesía del Dr Pedro Santiago y el Dr Miguel Yáñez (EE. UU.).



Labio fisurado, especificado como unilateral (Q36.9, Q36.90)

Fisura (o hendidura) unilateral, parcial o completa, del labio superior que puede asociarse con una fisura de la encía.

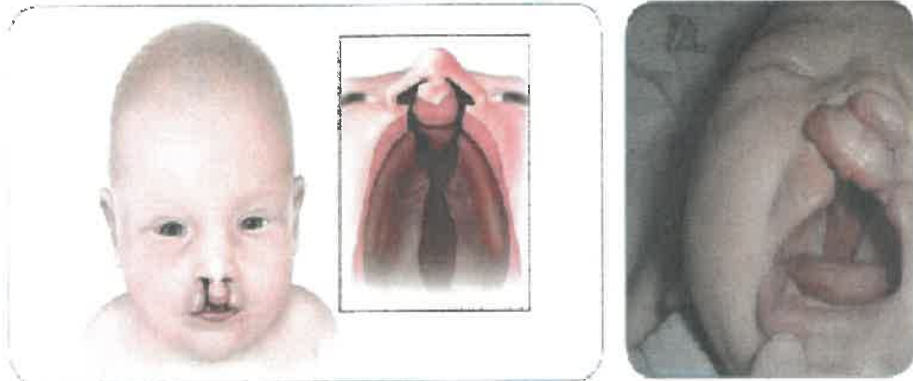
Fotografías: cortesía del Dr Jaime Frías (EE. UU.) (centro) y del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing (derecha).



Hendidura del paladar duro con labio fisurado bilateral (Q37.0)

Fisura bilateral, parcial o completa del labio superior asociada con paladar hendido.

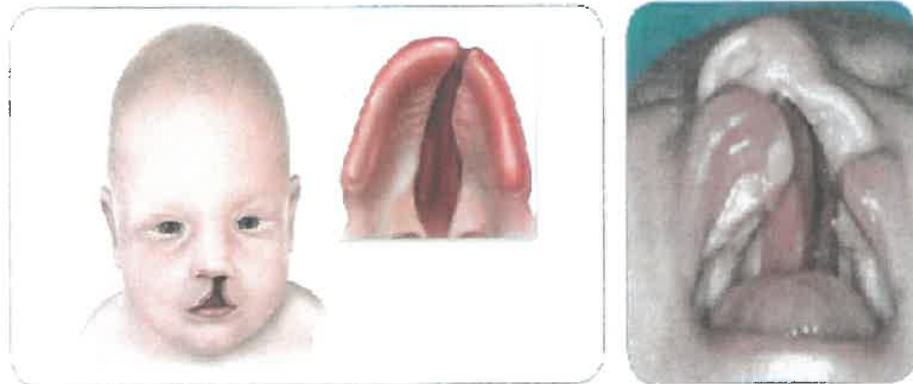
Fotografía: cortesía de Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC).



Hendidura del paladar duro con labio fisurado, especificado como unilateral (Q37.10)

Fisura unilateral, parcial o completa del labio superior asociada con paladar hendido.

Fotografía: cortesía del Dr Pedro Serrano y el Dr Miguel Yañez (EE. UU.).



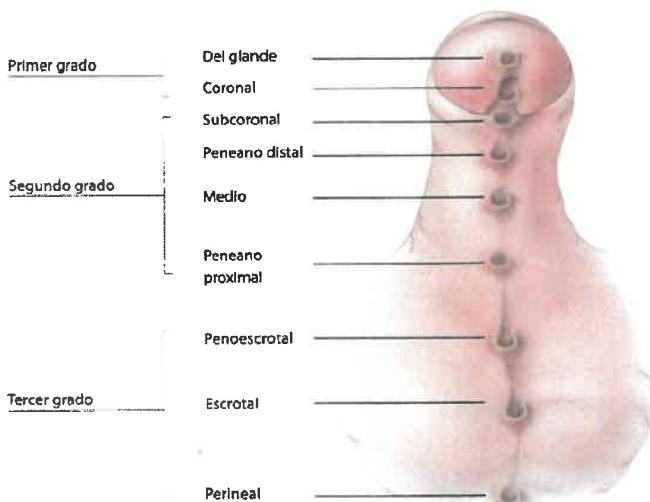
● **Malformaciones congénitas de los órganos genitales**

Hipospadias (Q54, Q54.0, Q54.1, Q54.2, Q54.3, Q54.8, Q54.9)

Desplazamiento del meato uretral en sentido ventral y proximal respecto al extremo del pene; según la posición del meato se clasifica en:

- Primer grado (Q54.0): el meato uretral se ubica en el glande (hipospadias glandular) o la corona (hipospadias coronal).
- Segundo grado (Q54.1): el meato uretral se ubica en el surco balanoprepucial o coronal (hipospadias subcoronal) o en el eje del pene (hipospadias peneano distal, medio o proximal).
- Tercer grado (Q54.2, Q54.3): el meato uretral se ubica en la unión del pene y el escroto (hipospadias penoescrotal o escrotal) o el perineo (hipospadias perineoescrotal, perineal o pseudovaginal).

El acortamiento de la cara ventral del pene que se observa en el hipospadias puede causar una curvatura conocida como cuerda o encordamiento; es más frecuente en los casos graves, pero también puede ocurrir con independencia del hipospadias.



Subtipos:

Q54 Hipospadias (evítase el uso de este código general si se dispone de información más específica)

Q54.0 Hipospadias del glande: coronal/balánico o glandular

Q54.1 Hipospadias peneano (hipospadias subcoronal)

Q54.2 Hipospadias penoescrotal

Q54.3 Hipospadias perineal

Q54.8 Otros hipospadias, excluye: hipospadias femenino (**Q52.81**)

Q54.9 Hipospadias, sin otra especificación

Nota: La ilustración indica todas las localizaciones posibles de la malformación, pero no se observarán todas en un mismo caso.



● **Malformaciones y deformidades congénitas del sistema osteomuscular**

Pie equinovaro (talipes equinovarus) (Q66.0)

Deformidad que combina el antepié y el retropié en equino (flexión plantar) y en varo (rotados hacia la línea media). Dicho de otro modo, el pie se dirige hacia abajo y hacia dentro y está rotado hacia fuera a lo largo del eje. Otras anomalías del pie y el tobillo comprenden el pie calcaneovalgo (*talipes calcaneovalgus*), en el que la articulación del tobillo está en flexión dorsal y el antepié se desvía hacia fuera, y el pie calcaneovaro (*talipes calcaneovarus*), en el que la articulación del tobillo está en flexión dorsal y el antepié se desvía hacia dentro.



Fotografía y radiografía: cortesía de la Dra Idalina Montes y el Dr Rafael Longo, (Puerto Rico).

Defectos por reducción de las extremidades superiores e inferiores

Ausencia congénita completa de una o ambas extremidades superiores; amelia de miembro superior (Q71.0)

Ausencia completa de uno o ambos miembros superiores.



Fotografías: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.



Ausencia congénita del brazo y el antebrazo con presencia de la mano; focomelia de miembro superior (Q71.1)

Ausencia completa o parcial del brazo y el antebrazo, pero con la mano presente.



Fotografía: cortesía del Dr Jaime Frías (EE. UU.).

Ausencia congénita del antebrazo y de la mano (Q71.2)

Ausencia completa o parcial del antebrazo y también de la mano.



Fotografías: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.

Ausencia congénita de la mano y de uno o varios dedos (Q71.3)

Ausencia completa o parcial de la mano y de uno o varios dedos.



Fotografía: cortesía del Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC).



Defecto por reducción longitudinal del radio: mano zamba congénita, mano zamba radial, ausencia del radio (Q71.4)

Hipoplasia/aplasia completa o parcial del radio. Suele acompañarse de hipoplasia o ausencia completa o parcial del pulgar.

Fotografías: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.



Radiografía: cortesía de John Wiley and Sons ©2011. Umaña LA et al. Am. J. Med. Genet. A. 2011;155A:3071-4.



Defecto por reducción longitudinal del cúbito (Q71.5)

Ausencia completa o parcial del cúbito.

Radiografía: cortesía de John Wiley and Sons ©1997. Kumar D et al. Am. J. Med. Genet. A. 1997;70A:107-13.



Mano hendida (congénita) (Q71.6)

Ausencia completa o parcial de los dedos y metacarpianos centrales. No se recomienda el uso de los términos «mano en pinza de langosta (o de cangrejo)» y «ectrodactilia».

Fotografías: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.



Ausencia congénita completa de una o ambas extremidades inferiores; amelia de miembro inferior (Q72.0)

Ausencia completa de una o ambas extremidades inferiores.

Fotografía: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.



Ausencia congénita del muslo y la pierna con presencia del pie; focomelia de miembro inferior (Q72.1)

Ausencia completa o parcial del muslo y la pierna, pero con el pie presente.

Fotografía: cortesía del Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC).



Ausencia congénita de la pierna y del pie (Q72.2)

Ausencia completa o parcial de la pierna y del pie.

Fotografía: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.



Ausencia congénita del pie y los dedos (Q72.3)

Ausencia completa o parcial del pie y los dedos

Fotografía: cortesía del Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC).



Ausencia o hipoplasia congénita de uno o varios dedos del pie con el resto del pie intacto (Q72.30)

Ausencia completa o hipoplasia de uno o varios dedos, con el resto del pie intacto.

Fotografías: cortesía de John Wiley and Sons ©2009. Biesecker LG et al. Am. J. Med. Genet. A. 2009;149A:93-127.



Ausencia o hipoplasia del primer dedo del pie con presencia de los demás dedos (Q72.31)

Ausencia completa o hipoplasia del primer dedo del pie con presencia de los demás dedos.



Fotografía: cortesía de John Wiley and Sons ©2009, Blesecker LG et al. Am. J. Med. Genet. A. 2009;149A:93-127.

Defecto por reducción longitudinal del fémur (Q72.4)

Ausencia completa o parcial del fémur.



Radiografía: cortesía del Dr Jaime Frias (EE. UU.).

Defecto por reducción longitudinal de la tibia (Q72.5)

Ausencia completa o parcial de la tibia. Suele acompañarse de hipoplasia o ausencia completa o parcial del primer dedo del pie.



Fotografía: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.



Defecto por reducción longitudinal del peroné; aplasia/hipoplasia del peroné (Q72.6)

Ausencia completa o parcial del peroné.



Radiografía: imagen reproducida con autorización de Holmstrom MC et al. Medscape 2013 (<http://emedicine.medscape.com/article/1251558-overview>).

Pie hendido (congénito) (Q72.7)

Ausencia completa o parcial de los dedos y los metatarsianos centrales. No se recomienda el uso de los términos «pie en pinza de langosta (o de cangrejo)» y «ectrodactilia».



Fotografías: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.



Exómfalos/onfalocele (Q79.2)

Anomalia congénita de la pared abdominal anterior en la que el contenido abdominal (el intestino, pero a veces también otros órganos abdominales) se hernia en la línea media a través de un anillo umbilical ampliado. El cordón umbilical se inserta en la parte distal de la membrana que cubre la anomalía. Los órganos herniados están recubiertos por una membrana formada por peritoneo y amnios (que puede romperse).

Fotografía: cortesía del Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC).



Fotografías: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.



Un onfalocele puede confundirse con una gastrosquisis si la membrana que lo recubre se ha roto. En estos casos, la ubicación del defecto abdominal es decisiva: en el onfalocele se sitúa en la línea media y en la gastrosquisis es lateral al ombligo (paraumbilical).



Gastrosquisis (Q79.3)

La gastrosquisis es una anomalía congénita de la pared anterior del abdomen que se acompaña de la hernia del intestino y ocasionalmente de otros órganos abdominales. La abertura de la pared abdominal es lateral al ombligo (paraumbilical) y los órganos herniados carecen de una membrana protectora. Téngase en cuenta que el contenido abdominal herniado puede estar enmarañado y cubierto por un material fibroso grueso, pero esta membrana no se parece a la piel.

Fotografía: cortesía del proyecto de colaboración entre los CDC y la Universidad de Medicina de Beijing.



Un onfalcocele puede confundirse con una gastrosquisis si la membrana que lo recubre se ha roto. En estos casos, la ubicación del defecto abdominal es decisiva: en el onfalcocele se sitúa en la línea media y en la gastrosquisis es lateral al ombligo (paraumbilical).

