

Supervivencia durante el primer año de recién nacidos con defectos congénitos

Survival during the first year of life of children with birth defects

Felipe Ruiz Botero

Médico cirujano, Investigador y Docente, Centro en Investigaciones en Anomalías Congénitas y Enfermedades Raras (CIACER), Facultad de Salud, Universidad Icesi, Cali, Colombia

Yoseth Ariza Araujo, Médico, Msc, Epidemiología, Docente, Centro en Investigaciones en Anomalías Congénitas y Enfermedades Raras (CIACER), Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Icesi, Cali, Colombia

Harry Pachajoa, Médico, PhD en Ciencias Biomédicas, Director, Centro en Investigaciones en Anomalías Congénitas y Enfermedades Raras (CIACER), Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Icesi, Cali, Colombia

Acceda a este artículo en siicsalud

Código Respuesta Rápida
(Quick Response Code, QR)



www.siicsalud.com/dato/arsiiic.php/153684

Recepción: 30/11/2016 - Aprobación: 1/8/2017
Primera edición, www.siicsalud.com: 20/9/2017

Enviar correspondencia a: Felipe Ruiz Botero,
Universidad Icesi, 760030, Cali, Colombia
fruib@icesi.edu.co

+ Especialidades médicas relacionadas,
producción bibliográfica y referencias
profesionales de los autores.



www.dx.doi.org/10.21840/siic/153684

Abstract

Introduction: Numerous studies in the literature discuss the prevalence and etiology of reported birth defects, including mortality analyses that focus on the contribution of these conditions to perinatal and infant death rates. Very few of these studies focus on the survival of those patients. This study aims to describe survival during the first year of life in a group of children with birth defects. **Methodology:** A cohort study with an internal control group was conducted, with the gathering of retrospective and prospective information. The subject pool for the study was obtained from a surveillance register of birth defects from a high complexity clinical institution in the city of Cali. The data were analyzed by the Kaplan-Meier method to determine the probability of survival. **Results:** This study showed that the probability of survival during gestation ranged from 98.4 % at week 20 to 79.0% during the first 24 hours after birth. The subgroup of patients who survived the first day after birth had a mean survival probability of 91.7%. **Conclusion:** The survival of patients with birth defects decreases with the passage of time (19.4% until the first 24 hours after birth). However due to limitations in sample size and follow-up, the survival pattern could not be explained in terms of type of birth defect, gestational history, parents' social context or health care system.

Key words: birth defects, survival, epidemiological surveillance

Resumen

Introducción: En la literatura se informan numerosas investigaciones sobre la prevalencia y etiología de los defectos congénitos, con análisis de mortalidad que se enfocan en la contribución de estas enfermedades a las tasas de muerte perinatal e infantil, y en escasas oportunidades se enfocan en la supervivencia de los pacientes. Este estudio tiene como objetivo describir la supervivencia durante el primer año después del nacimiento en un grupo de niños con defectos congénitos. **Población y métodos:** Se realizó un estudio de cohorte con grupo de control interno, recolección de información retrospectiva y prospectiva. El grupo de sujetos para el estudio se obtuvo del registro de vigilancia en defectos congénitos de una institución de alta complejidad de la ciudad de Cali. La información obtenida fue analizada mediante el método de Kaplan-Meier para determinar la probabilidad de supervivencia. **Resultados:** Este estudio mostró que la probabilidad de supervivencia durante la gestación varió de 98.4% a la semana 20, hasta 79.0% durante las primeras 24 horas después del nacimiento. En el subgrupo de sujetos que sobreviven luego del primer día de nacimiento se obtuvo una probabilidad de supervivencia promedio de 91.7%. **Conclusión:** La supervivencia de pacientes con defectos congénitos disminuye con el paso del tiempo (19.4% hasta las 24 horas después del nacimiento); sin embargo, debido a las limitaciones en el tamaño de la muestra y seguimiento, el patrón de supervivencia no pudo ser explicado en términos de tipo de defecto, historia gestacional, contexto social de los padres y del sistema de salud.

Palabras clave: defectos congénitos, supervivencia, vigilancia epidemiológica

Introducción

Los defectos congénitos son alteraciones estructurales o funcionales (malformación, desorganización, deformación y displasia) presentes al nacimiento, los cuales son una causa significativa de mortalidad y discapacidad en lactantes y niños menores de 5 años de edad.^{1,2} Este grupo de afecciones de etiología múltiple son diagnosticadas en al menos el 3% de los recién nacidos,³⁻⁵ y en un 7% de niños menores de un año de edad.^{6,7} En este grupo etario los defectos congénitos son causa del 20% al 30% de los fallecimientos, y en varios países son la principal causa de mortalidad infantil.^{2,7-12}

Aquellos afectados por este tipo de alteraciones requieren intervenciones complejas y multidisciplinarias a corto, mediano y largo plazo para el diagnóstico, el tratamiento y la rehabilitación, lo cual requiere, para el sistema de salud, el desarrollo de intervenciones orientadas a promover una atención oportuna de servicios de calidad.

Para lograr a resolver esta problemática es indispensable conocer la prevalencia real de este grupo de defectos durante el primer año de vida, así como conocer características generales de los sobrevivientes y sus necesidades de atención en salud.¹³ En este sentido, tener información válida y precisa sobre los patrones de supervivencia de los defectos congénitos informaría mejor el proceso de toma de decisiones clínicas en los períodos prenatales y neonatales, así como el asesoramiento y el desarrollo de políticas de salud pública.¹⁴

En la literatura se informan numerosas investigaciones sobre la prevalencia y etiología de los defectos congénitos, con análisis de mortalidad que tienden a enfocarse en la contribución de estas afecciones a las tasas de muerte perinatal e infantil, y en escasas oportunidades se enfocan en la supervivencia de los afectados.^{2,15-16} La mayoría de los estudios disponibles sobre supervivencia han comunicado la supervivencia en individuos afecta-

dos con defectos específicos, como espina bífida¹⁷⁻²¹ y anomalías cromosómicas, entre las cuales se resaltan las trisomías 21, 18 y 13.²²⁻²⁵ Sin embargo, para otros grupos y subgrupos de defectos congénitos es poca o nula la información referente a la supervivencia. El mayor reto en este tipo de investigaciones es el seguimiento de pacientes, que se hace particularmente más difícil después del primer año de vida. Entre los estudios realizados, se destacan los trabajos elaborados por Dastgiri y colaboradores,²⁵ Agha y colegas,¹⁴ y Tennant y su grupo,²⁶ quienes comunicaron la supervivencia de varios grupos de defectos congénitos por períodos que llegaban a superar los 20 años.

Este estudio tiene como objetivo describir la supervivencia durante el primer año después del nacimiento en un grupo de niños y niñas con defectos congénitos en un centro médico de referencia de alta complejidad en la ciudad de Cali.

Nosotros presumimos que la supervivencia de aquellos afectados no es homogénea durante el primer año de vida y que el patrón presentado puede ser descrito en términos de tipo de defecto, historia prenatal, contexto social paterno y acceso al sistema de salud.

Población y métodos

Se realizó un estudio de cohorte utilizando fuentes primarias y secundarias de información. Para la identificación de los pacientes se recurrió a la base de datos del registro de vigilancia en defectos congénitos de acuerdo con el Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas (ECLAMC) que se viene implementando desde 2011 en la Fundación Clínica Valle del Lili, centro de referencia e institución de alta calidad del sudoeste colombiano.

Los pacientes elegibles fueron todas las personas nacidas con defectos congénitos en el período comprendido entre el 1 de octubre de 2012 y el 31 de mayo de 2013 (menores de un año al inicio del estudio). Los datos demográficos como nombres e información de contacto de las madres de los pacientes, así como el estado de vitalidad (vivo o muerto) al egreso del hospital de la madre y del recién nacido, las variables demográficas, los antecedentes maternos, los antecedentes perinatales y los defectos congénitos identificados al nacimiento, fueron compilados de la ficha de vigilancia defectos congénitos del ECLAMC.²⁷

Luego de la identificación de los sujetos elegibles potenciales, estos fueron invitados a participar en el estudio llevando a cabo una estrategia de contacto telefónico iterativo con un máximo de hasta cinco intentos, realizados en diferentes momentos y días. Un instrumento de primer contacto fue utilizado con el objetivo de localizar al paciente e invitar a sus padres o representante legal para la presentación del estudio. Aquellos que expresaron interés fueron citados para la presentación del proyecto y aplicación del consentimiento informado.

Aquellos pacientes cuyo representante legal proporcionó consentimiento para la participación del estudio fueron incluidos en el protocolo de seguimiento de supervivencia, el cual consistió en el diligenciamiento de un instrumento tipo encuesta diseñado para este estudio. El

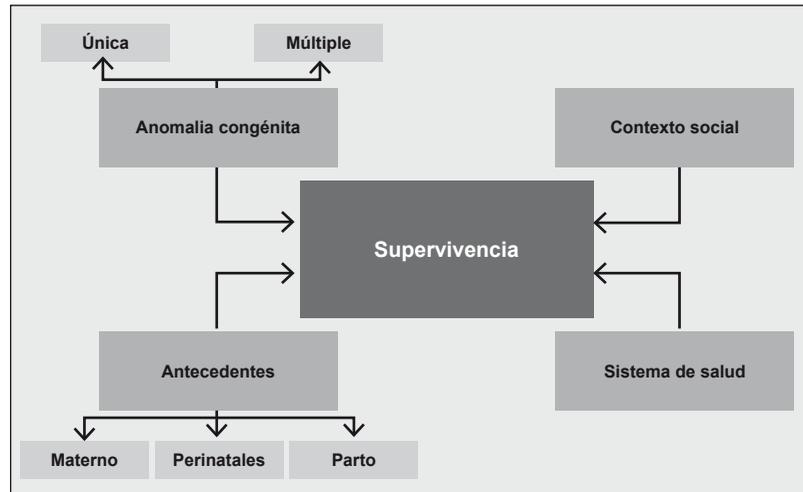


Figura 1. Factores asociados con la supervivencia de recién nacidos con defectos congénitos.

modelo conceptual presentado en la Figura 1 muestra los factores que pueden explicar la supervivencia de los participantes, que fueron considerados para el diseño de los instrumentos de recolección de información, y que orientarían el análisis de los datos.

El instrumento fue aplicado por uno de investigadores con el propósito de identificar y caracterizar la variable objetivo (estar vivo o muerto), al igual que otras variables, tanto de exposición o explicativas como características demográficas y económicas de aquellos que proveen la información y el núcleo familiar, características biológicas y comportamentales de la madre (peso antes de la gestación, morbilidad durante la gestación, consumo de sustancias tóxicas y asistencia al control prenatal); exposición a contaminantes en el domicilio durante la gestación y durante el período posterior al nacimiento del caso índice; características biológicas del recién nacido (sexo, peso, edad gestacional, comorbilidades, tipo de defecto congénito), características de los servicios de atención en salud durante la gestación y en el primer año de vida (medicina general, obstetricia, neonatología y pediatría y otras especialidades).

Una vez diligenciado el instrumento, los pacientes fueron valorados por un especialista en el área de genética clínica, quien determinó de forma general el estado actual de salud del paciente al momento de la valoración. Consecutivamente se hizo revisión de la historia clínica de los participantes para completar y corroborar la información provista.

Finalmente, entre los dos meses previos o posteriores a que los pacientes cumplieran el año de edad se realizó un segundo contacto telefónico para establecer cambios en el estado de salud del paciente (incluyendo su fallecimiento, si hubiese ocurrido), lo cual fue contrastado con la valoración previamente realizada.

Para obtener información del grupo de pacientes fallecidos durante la estancia en el período perinatal se hizo revisión de las historias clínicas siguiendo los protocolos institucionales correspondientes.

La información recolectada fue transcrita en una hoja de cálculo del programa Excel, para su posterior edición y análisis con soporte del *software* STATA 12. Las variables categóricas fueron descritas mediante tablas de frecuencia relativa y absoluta. La probabilidad de supervivencia y los correspondientes intervalos de confianza fueron calculados utilizando el método de Kaplan-Meier.²⁸

El estimador de Kaplan-Meier es un estadístico no paramétrico utilizado para estimar la función de supervivencia en un tiempo establecido considerando el tiempo en varios intervalos pequeños. Para el estimador de Kaplan-Meier existen tres supuestos utilizados para el análisis. Primero asumimos que en cualquier momento los pacientes identificados tienen la misma probabilidad de supervivencia como aquellos que continúan en el seguimiento. En segundo término, que las probabilidades de supervivencia son iguales para los sujetos reclutados temprano y tarde en el estudio. En tercer lugar, que el evento ocurre en un tiempo específico. Para cada intervalo de tiempo, la probabilidad de supervivencia se calcula como el número de sujetos sobrevivientes dividido por el número de pacientes en riesgo. Los sujetos que fallecieron, abandonaron o se retiraron no son contados como "a riesgo". La probabilidad total de la supervivencia hasta ese intervalo de tiempo se calcula multiplicando todas las probabilidades de supervivencia de todos los intervalos anteriores a ese momento.²⁹

Consideraciones éticas

Se solicitó consentimiento informado escrito a los representantes legales de los participantes. Este protocolo fue aprobado por Comité de Ética en Investigación Biomédica de la Fundación Valle del Lili el 31 de marzo de 2014.

Resultados

Se identificaron 61 madres y 62 individuos nacidos con defectos congénitos. El 25.8% de las madres eran originarias de la ciudad de Cali, y el 74.2%, de otros municipios; el 32.3% cursaban su primera gestación, mientras que el 66.1% eran multíparas y hubo un caso en el cual se desconoce el número de gestaciones. Durante el estudio se informó un solo caso de embarazo gemelar.

De los individuos identificados con defectos congénitos, el 55.6% corresponde al sexo masculino, 41.3% al femenino, y 3.2% de quienes no se obtuvo información en los registros en el sistema de vigilancia o por el contacto telefónico. De 62 pacientes identificados con defectos congénitos, el 24.2% (15 pacientes) aceptó participar en el estudio de seguimiento de supervivencia durante el primer año de vida. De estos, solamente a nueve casos se les logró realizar un seguimiento efectivo al año de edad (Figura 2).

Siete participantes fallecieron durante el período comprendido entre la semana 20 de gestación y las primeras 24 horas después del nacimiento (incidencia acumulada = 13.1%). Después de las 24 horas de nacimiento fueron registradas dos muertes. En total, durante el seguimiento, fallecieron nueve individuos, de los cuales tres correspondieron a nacimientos a término; un caso pretérmino, un mortinato, un caso de gemelo evanescente y un caso de mortinato postérmino.

La Figura 3 presenta el estimado de supervivencia por el método de Kaplan-Meier; en el eje vertical se grafica la probabilidad del evento y en el eje horizontal el tiempo en que se produjo del evento (semanas). La línea continua más oscura corresponde a la estimación y las líneas en punteado al intervalo de confianza del 95% (Figura 3).

En general se observa que la probabilidad varía con el tiempo, la probabilidad de supervivencia, que inicia en 1, se reduce a 0.80 a la semana 42 de seguimiento. La probabilidad de supervivencia durante la gestación varió de 98.4% en la semana 20 a 79.0% a la semana 40 del seguimiento. Para el cálculo de estas probabilidades se

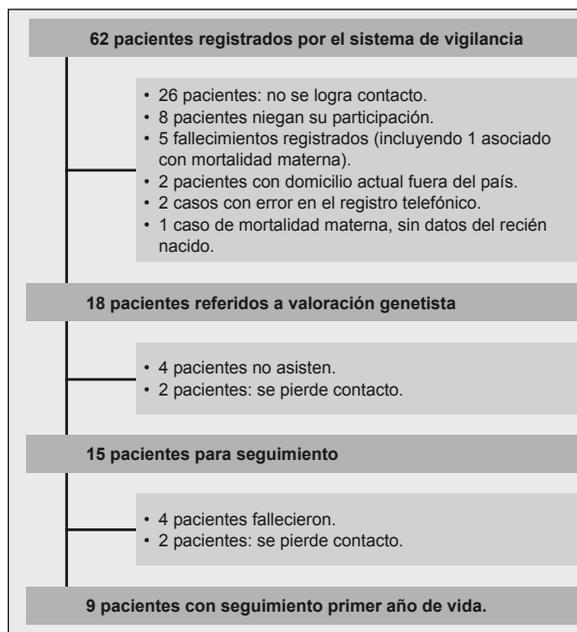


Figura 2. Flujograma: exclusión y pérdida de pacientes.

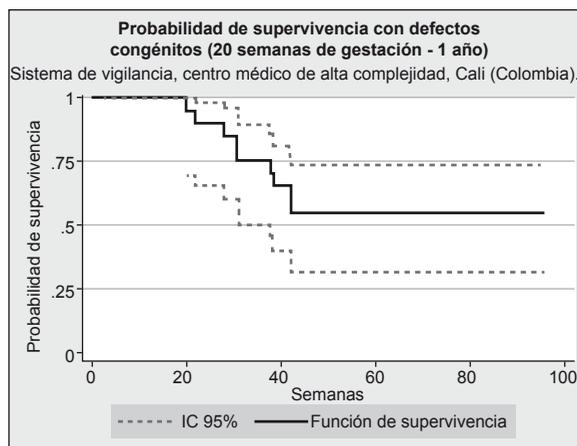


Figura 3. Estimado de supervivencia Kaplan-Meier. Nótese cómo la probabilidad de supervivencia durante el embarazo varía de 98.4% a la semana 20 hasta 79.0% durante las primeras 24 horas después del nacimiento.

tomaron en cuenta las muertes ocurridas hasta las primeras 24 horas de nacimiento. En el subgrupo de sujetos que sobrevivieron después del primer día de nacimiento, fueron registrados dos decesos.

Es importante resaltar que en los intervalos comprendidos entre las semanas 37 y 39, no fue posible continuar el seguimiento del 50% de los pacientes (Tabla 1). En este período se registró la mayoría de los nacimientos, y la pérdida de seguimiento se produjo debido al no consentimiento de los representantes legales, o falta de éxito en el contacto vía telefónica.

Al final del estudio, a la semana 96, se registró una probabilidad de supervivencia del 91.7%. Es importante notar que debido a la pérdida de seguimiento de pacientes en las semanas 37 a 39, el n del grupo se modificó, de los 62 individuos iniciales, a 15. El seguimiento de supervivencia de este grupo se calculó de la semana 20 de gestación hasta la semana 96 de seguimiento.

De los pacientes que fallecieron durante el período vigilado, el sistema afectado que hace el mayor aporte a la mortalidad fue el sistema cardiocirculatorio, identificado como único sistema afectado en el 33.3% de los falleci-

Tabla 1. Tabla de vida, seguimiento, supervivencia por intervalos de semanas de seguimiento a partir de la semana 20 de edad gestacional.

Intervalo semana de seguimiento	Total	Muertes	Pérdidas	Supervivencia	Error estándar	IC 95%
20 - 21	61	1	0	0.98	0.02	0.8893 - 0.9977
22 - 23	60	1	0	0.97	0.02	0.8752 - 0.9917
26 - 27	59	0	1	0.97	0.02	0.8752 - 0.9917
28 - 29	58	1	1	0.95	0.03	0.8540 - 0.9837
31 - 32	56	2	1	0.92	0.04	0.8101 - 0.9642
32 - 33	53	0	1	0.92	0.04	0.8101 - 0.9642
33 - 34	52	0	2	0.92	0.04	0.8101 - 0.9642
35 - 36	50	0	5	0.92	0.04	0.8101 - 0.9642
36 - 37	45	0	6	0.92	0.04	0.8101 - 0.9642
37 - 38	39	0	18	0.92	0.04	0.8101 - 0.9642
38 - 39	21	2	13	0.79	0.09	0.5494 - 0.9112
39 - 40	6	0	4	0.79	0.09	0.5494 - 0.9112
41 - 42	2	0	1	0.79	0.09	0.5494 - 0.9112
42 - 43	1	1	0	0.00	.	.

Tabla 2. Descripción de los sistemas afectados en los fallecidos.

Sistema afectado	Número de pacientes	Porcentaje
Síndrome genético específico	2	22.2%
Secuencia genética específica	1	11.1%
Malformación aislada del sistema cardiocirculatorio	3	33.3%
Malformación aislada del sistema gastrointestinal	1	11.1%
Procesos gemelares	1	11.1%
Polimalformado Dx desconocido	1	11.1%
Total	9	100%

dos. También se registraron otras causas de mortalidad que afectaban uno o varios sistemas, pero estos fueron en casos individuales; otra excepción corresponde a dos casos en los que se diagnosticaron síndromes genéticos específicos (Tabla 2).

Discusión

El resultado más importante puesto de manifiesto por este estudio fue que la probabilidad de supervivencia durante la gestación varió de 98.4% en la semana 20 a 79.0% durante las primeras 24 horas después del nacimiento en pacientes con defectos congénitos atendidos en un hospital de alta complejidad de la ciudad de Cali.

En la literatura existen estudios de supervivencia en defectos congénitos como los descritos por Agha y colaboradores, quienes hicieron seguimiento a dos grandes cohortes de niños de (45 200 niños para cada cohorte) con defectos congénitos y sin defectos congénitos, durante un período de 17 años. Ellos informaron el fallecimiento de 3620 niños con defectos congénitos y 301 sin defectos congénitos, lo que indica que aquellos con defectos congénitos tenían una tasa de mortalidad hasta 13 veces mayor, con un riesgo muy alto durante el primer año de vida, pero que permaneció alto incluso después de 15 años de seguimiento.¹⁵

Copeland y su equipo evaluaron la mortalidad asociada con defectos congénitos en 86 183 casos asentados en el registro de nacidos vivos con defectos congénitos de Michigan, desde 1992 hasta el año 2000. Ellos encontraron que los defectos congénitos fueron la causa de muerte del 17.8% de todas las muertes infantiles para ese período, y fueron la causa de deceso de 33.7% de

los fallecidos de la población en estudio. La mortalidad entre los menores con defectos congénitos fue particularmente alta durante los primeros nueve años de vida.³⁰

Tal vez el estudio que presenta mayor semejanza con el informado en este artículo, es el realizado por Dastgiri y colaboradores en 2003, quienes describieron la supervivencia hasta los 5 años en una muestra de 6153 niños nacidos vivos con defectos congénitos, en donde se puso de manifiesto que los que presentaban la menor supervivencia eran aquellos con diagnóstico de anomalías cromosómicas;²⁶ mientras que en el estudio actual el mayor aporte a la mortalidad fue debido a la presencia de anomalías del sistema cardiocirculatorio, causa registrada en el 33.3% de los decesos. Este resultado puede ser explicado por un potencial sesgo de remisión, debido a

que la institución en donde se realiza este estudio es un centro de alta complejidad al cual más probablemente sean referidos los pacientes más graves o con afecciones de más difícil tratamiento. Por otro lado, la baja frecuencia de pruebas diagnósticas para la identificación de las anomalías cromosómicas, incluso en una institución de referencia, puede ser explicada por el bajo nivel de conocimiento sobre indicación y oportunidad entre quienes ordenan las pruebas, barreras administrativas para acceder a las pruebas, una vez sean ordenadas. En el marco del presente trabajo, no se realizaron diagnósticos moleculares específicos, por tratarse de un estudio observacional en el que no se modificaron las prácticas alrededor del diagnóstico de los pacientes se debe asumir que los participantes comparten con la población general las condiciones para acceder a la realización de estudios citogenéticos para las cromosopatías estructurales y numéricas más frecuentes, y estudios moleculares de mayor complejidad; estos últimos, si bien son considerados de alto costo, tienen una disponibilidad bastante limitada dentro del territorio nacional.

Es importante señalar que ninguno de los estudios previamente descritos es comparable con el actual, en términos de la población base en la cual se identifican los casos. Por una parte, se encuentran las investigaciones que analizan información de registros de vigilancia, de amplia cobertura por su carácter estatal, y con procesos estandarizados a través de una larga trayectoria, que permiten generación de información más oportuna y completa. Por otra parte están los estudios, como el nuestro, con casos provenientes de una población de base institucional, que hace un esfuerzo adicional para desarrollar una estrategia activa de búsqueda, identificación y seguimiento de los casos. Sin embargo, pese a este esfuerzo no alcanza la cobertura planeada y arroja resultados con limitaciones para su interpretación.

Del mismo modo, existen diferencias en la metodología usada por estos estudios en la captación y seguimiento de pacientes; el tamaño de la muestra dificulta la comparación con el análisis informado en este artículo.

Como limitación, en este trabajo se identificó la gran dificultad para realizar un seguimiento adecuado por un período de 12 meses luego del nacimiento, principalmente debido a problemas derivados del medio usado para contactar a los pacientes, en este caso, la vía telefónica. El tamaño de la muestra en el estudio actual es-

tuvo comprometido porque el contacto no fue exitoso por los siguientes motivos: falta de respuesta a las llamadas, cambio de número de teléfono, o no disponibilidad del número (fuera de servicio). Cabe señalar, como información de contexto, que en Colombia no se cuenta con un sistema único de registro electrónico de historial clínico, y que por la falta de articulación entre actores del sistema de seguridad social en salud, las instituciones prestadoras de servicios, como la clínica donde se atendieron los participantes, no pueden consultar información de los pacientes en otras instituciones.

Otro factor identificado como limitante en este estudio fue la inclusión de pacientes provenientes de una sola institución de salud de alta complejidad de la ciudad de Cali. Debido a las características inherentes como centro de referencia y disponibilidad de servicios especializados de alta complejidad (cardiología pediátrica, unidad de cuidados intensivos pediátricos y neonatales, neonatología, cirugía pediátrica, endocrinología pediátrica, genética pediátrica, entre otros) los resultados son representativos solamente para la población de pacientes con defectos congénitos que pueden acceder a la atención ofrecida en instituciones comparables. El enfoque de atención multidisciplinaria en el tratamiento de pacientes con defectos congénitos, no se observa de igual manera en otras instituciones de salud de este país, en donde la falta de disponibilidad, tanto en especialistas como en tecnología, limita la atención de los enfermos.

Es importante mencionar que a pesar de las limitaciones de este estudio, este es el primer resultado de este tipo publicado sobre pacientes y servicios colombianos, que se enfoca en describir la probabilidad de supervivencia durante las últimas 20 semanas de gestación y el primer año después del nacimiento de un grupo de niños con defectos congénitos, originarios del sudoeste colombiano.

Conclusión

La probabilidad de supervivencia durante el embarazo varió de 98.4% en la semana 20 hasta 79.0% durante las primeras 24 horas después del nacimiento, en pacientes con defectos congénitos que fueron atendidos en un hospital de alta complejidad de la ciudad de Cali.

La supervivencia de pacientes con defectos congénitos disminuye con el paso del tiempo; sin embargo, debido a las limitaciones en el tamaño de la muestra y el seguimiento de pacientes, el patrón de supervivencia no pudo ser explicado en términos de tipo de defecto, historia gestacional, contexto social de los padres y del sistema de salud. Es necesario extender la red de vigilancia y seguimiento de supervivencia para defectos congénitos a otras instituciones de la ciudad con el propósito de establecer un registro de defectos congénitos que sea representativo y ofrezca una visión adecuada del estado actual de la epidemiología, la atención en salud y la supervivencia de pacientes con defectos congénitos en la ciudad de Cali.

Copyright © Sociedad Iberoamericana de Información Científica (SIIC), 2017
www.siic.salud.com

Los autores no manifiestan conflictos de interés.

Agradecimientos: a las familias e individuos que participaron en el seguimiento de supervivencia. Al Departamento Administrativo de Ciencia, Tecnología e Innovación - Colciencias, por contribuir al desarrollo de este estudio a través de su convocatoria a jóvenes investigadores.

Bibliografía

1. Correa Villaseñor A, Cragan J, Kucik J, O'Leary L, Siffel C, Williams L. The Metropolitan Atlanta Congenital Defects Program: 35 years of birth defects surveillance at the Centers for Disease Control and Prevention. *Birth Defects Research (Part A)* 67:617-624, 2003.
2. WHO sixty-third world health assembly. A63/10. Provisional agenda item 11.7. 1 April 2010. Birth defects. Report by the Secretariat.
3. Boyd PA, Armstrong B, Dolk H, Botting B, Attenden S, Abramsky L, et al. Congenital anomaly surveillance in England-ascertainment deficiencies in the national system. *BMJ* 330:27-30, 2005.
4. D'Alton ME, DeCherney AH. Prenatal diagnosis. *N Engl J Med* 328:114-20, 1993.
5. Pachajoa H, Ariza Y, Isaza C, Méndez F. Defectos congénitos mayores en un hospital de tercer nivel en Cali, Colombia 2004-2008. *Revista de Salud Pública* 13(1):152-162, 2011.
6. Yoon PW, Olney RS, Khoury MJ, Sappenfield WM, Chavez GF, Taylor D. Contributions of birth defects and genetic diseases to pediatric hospitalizations: a population-based study. *Arch Pediatr Adolesc Med* 151(11):1096-1103, 1997.

7. Nembhard WN, Salemi JL, Ethen MK, Fixler DE, Canfield MA. Mortality among infants with birth defects: Joint effects of size at birth, gestational age, and maternal race/ethnicity. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 88(9):728-36, 2010.
8. The global burden of disease: 2004 update. Geneva, World Health Organization, 2008.
9. Lynberg MC., Edmonds, LD. State Use of Birth Defects Surveillance. Wilcox LS, Marks JS, (eds.). From data to action, CDC's Public Health. Surveillance for Women, Infants, and Children, DHHS, pp. 217-230, 1994.
10. March of Dimes, Global report on birth defects the hidden toll of dying and disabled children, 2006
11. Rosano A, Botto LD, Botting B, Mastroiacovo P. Infant mortality and congenital anomalies from 1950 to 1994: an international perspective. *J Epidemiol Community Health* 54:660-66, 2000.
12. Kalter H. Five-decade international trends in the relation of perinatal mortality and congenital malformations: stillbirth and neonatal death compared. *Int J Epidemiol* 20:173-79, 1991.
13. Lee K, Khoshnood B, Chen L, Wall SN, Cromie WJ, Mitten-dorf RL. Infant mortality from congenital malformations in the United States, 1970-1997. *Obstet Gynecol* 98(4):620-7, 2001.

14. Agha MM, Williams JI, Marrett L, To T, Dodds L. Determinants of survival in children with congenital abnormalities: a long-term population-based cohort study. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 76(1):46-54, 2006.
15. Rosano A, Botto LD, Botting B, Mastroiacovo P. Infant mortality and congenital anomalies from 1950 to 1994: an international perspective. *J Epidemiol Community Health* 54(9):660-666, 2000.
16. Druschel C, Hughes JP, Olsen C. Mortality among infants with congenital malformations, New York State, 1983 to 1988. *Public Health Rep* 111(4):359-365, 1996.
17. Nembhard WN, Salemi JL, Ethen MK, Fixler DE, Canfield MA. Mortality among infants with birth defects: Joint effects of size at birth, gestational age, and maternal race/ethnicity. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 88(9):728-36, 2010.
18. Nembhard WN, Waller DK, Sever LE, Canfield MA. Patterns of first-year survival among infants with selected congenital anomalies in Texas, 1995-1997. *Teratology* 64:267-75, 2001.
19. Althouse R, Wald N. Survival and handicap of infants with spina bifida. *Arch Dis Child* 55:845-50, 1980.
20. Bamforth SJ, Baird PA. Spina bifida and hydrocephalus: a population study over a 35-year period. *Am J Hum Genet* 44:225-32, 1989.
21. Bol KA, Collins JS, Kirby RS; National Birth Defects Prevention Network. Survival of infants with neural tube defects in the presence of folic acid fortification. *Pediatrics* 117:803-813, 2006.
22. Hayes C, Johnson Z, Thornton L, Fogarty J, Lyons R, O'Connor M, Delany V, Buckley K. Ten - year survival of Down syndrome births. *Int J Epidemiol* 26(4):822-9, 1997.
23. Vendola C, Canfield M, Daiger SP, Gambello M, Hashmi SS, King T, Noblin SJ, Waller DK, Hecht JT. Survival of Texas infants born with trisomies 21, 18, and 13. *Am J Med Genet Part A* 152A:360-366, 2010.
24. Mastroiacovo P, Bertollini R, Corchia C. Survival of children with Down syndrome in Italy. *Am J Med Genet* 42:208-12, 1992.
25. Dastgiri S, Gilmour WH, Stone DH. Survival of children born with congenital anomalies. *Arch Dis Child* 88:391-394, 2003.
26. Tennant PW, Pearce MS, Bythell M, Rankin J. 20-year survival of children born with congenital anomalies: a population-based study. *Lancet* 375:649-56, 2010.
27. Manual operacional. ECLAMC. Ed Fiocruz. Río de Janeiro. Brasil, 2002.
28. Kaplan EL, Meier P. Nonparametric estimation from incomplete observations. *Journal of the American Statistical Association* 53:457-81, 1958.
29. Goel MK, Khanna P, Kishore J. Understanding survival analysis: Kaplan-Meier estimate. *International Journal of Ayurveda Research* 1(4):274-278, 2010. doi:10.4103/0974-7788.76794.
30. Copeland GE, Kirby RS. Using birth defects registry data to evaluate infant and childhood mortality associated with birth defects: an alternative to traditional mortality assessment using underlying cause of death statistics. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 79(11):792-797, 2007. doi: 10.1002/bdra.20391.

Información relevante

Seguimiento de supervivencia durante el primer año de recién nacidos con defectos congénitos en un hospital de alta complejidad

Respecto al autor

Felipe Ruiz Botero. Médico y cirujano, Universidad del Valle en Cali, Colombia. Actualmente estudiante de posgrado, Maestría en ciencias básicas biomédicas, con énfasis en genética clínica. Investigador, Centro de Investigaciones en Anomalías Congénitas y Enfermedades Raras, Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Icesi, Cali, Colombia. Docente en embriología y genética, cursos de pregrado de medicina, Universidad Icesi, y Facultad de Salud, Universidad del Valle. Con varias publicaciones nacionales e internacionales en revistas indexadas, incluyendo una publicación previa en *siicsalud*.



Respecto al artículo

En la literatura se informan numerosas investigaciones sobre la prevalencia y la etiología de los defectos congénitos, con análisis de mortalidad que se enfocan en la contribución de estas afecciones a las tasas de muerte perinatal e infantil, y en escasas oportunidades se enfocan en la supervivencia de los pacientes. Este estudio tiene como objetivo describir la supervivencia durante el primer año después del nacimiento en un grupo de niños con defectos congénitos.

El autor pregunta

Los defectos congénitos son alteraciones estructurales o funcionales presentes al nacimiento, los cuales son causa del 20% al 30% de los fallecimientos en lactantes y niños menores de 5 años de edad. Aquellos afectados por este tipo de alteraciones requieren intervenciones complejas y multidisciplinarias a corto, mediano y largo plazo.

¿Por qué es importante describir la supervivencia de individuos con defectos congénitos en términos de tipo de defecto, historia prenatal, contexto social y acceso al sistema de salud?

- A** Para evaluar viabilidad económica en intervenciones diagnósticas.
- B** Para desarrollar un mejor acceso al sistema de salud.
- C** Para desarrollar protocolos diagnósticos, de tratamiento y rehabilitación.
- D** Para determinar esfuerzo terapéutico.
- E** Para implementar protocolos más exhaustivos de tamizaje prenatal.

Corrobore su respuesta: www.siicsalud.com/dato/evaluaciones.php/153684

Palabras clave

defectos congénitos, supervivencia, vigilancia epidemiológica

Key words

birth defects, survival, epidemiological surveillance

Lista de abreviaturas y siglas

ECLAMC, Estudio Colaborativo Latino Americano de Malformaciones Congénitas.

Cómo citar

Ruiz Botero F, Ariza-Araujo Y, Pachajoa H. Supervivencia durante el primer año de recién nacidos con defectos congénitos. *Salud i Ciencia* 22(7):618-24, Oct-Nov 2017.

How to cite

Ruiz Botero F, Ariza-Araujo Y, Pachajoa H. Survival during the first year of life of children with birth defects. Salud i Ciencia 22(7):618-24, Oct-Nov 2017.

Orientación

Epidemiología

Conexiones temáticas

Atención Primaria, Genética Humana, Pediatría