

UNIVERSIDAD DE SONORA

**DIVISIÓN DE CIENCIAS BIOLÓGICAS Y DE LA SALUD
PROGRAMA DE MAESTRÍA EN CIENCIAS DE LA SALUD**

**EVALUACIÓN DE LA VALIDEZ Y CONFIABILIDAD DE UN SISTEMA DE
REGISTRO HOSPITALARIO DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS EN LA
CIUDAD DE HERMOSILLO, SONORA, MÉXICO**

Tesis de Maestría para Obtener el Grado de:

MAESTRÍA EN CIENCIAS DE LA SALUD

Presenta:

MARÍA DEL SOCORRO MEDÉCIGO VITE

HERMOSILLO, SONORA

ENERO DE 2010

Universidad de Sonora

Repositorio Institucional UNISON



"El saber de mis hijos
hará mi grandeza"



Excepto si se señala otra cosa, la licencia del ítem se describe como openAccess

FORMA DE APROBACION

Los miembros del Jurado Calificador designado para revisar el trabajo de Tesis de María del Socorro Medécigo Vite lo han encontrado satisfactorio y recomiendan que sea aceptado como requisito parcial para obtener el grado de Maestría en Ciencias de la Salud.



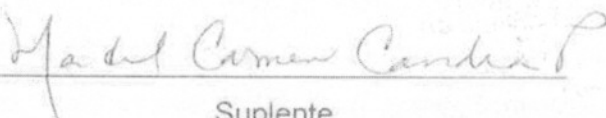
Director Académico



Co-Director de Tesis
Secretario



Vocal



Suplente

AGRADECIMIENTOS

A la Universidad de Sonora, especialmente al Programa de Maestría en Ciencias de la Salud, por esta oportunidad de crecimiento y desarrollo profesional. Esta casa de estudios ha sabido reconocer la demanda de proyectos de investigación científica que respondan a prioridades regionales y a las necesidades de salud más apremiantes de la comunidad. En un intento de colaboración para resolver los inaceptables rezagos educativos de nuestro país, ha dirigido sus esfuerzos a la formación de nuevas generaciones de investigadores y científicos, participando en la construcción de un bienestar común y buscando la inserción de México en la generación del conocimiento universal.

Al Hospital Infantil del Estado de Sonora, autoridades y personal operativo, por las facilidades otorgadas para el desarrollo de este trabajo, cuya finalidad es mejorar la salud de los niños sonorenses y de sus familias.

A mi comité de tesis. Dr. Sotelo, mil gracias por sus valiosos comentarios, por su asesoría en mi quehacer profesional desde que inicié como residente de pediatría en este Hospital Infantil al que tanto quiere. Al Dr. López Cervantes, siempre puntual y crítico en sus comentarios, pero siempre magnánimo con sus enseñanzas. Ellos han sido, sin duda, pilares en la fundación y el desarrollo de nuestra institución.

Muy especialmente quiero agradecer a la Dra. María del Carmen Candia Plata y al Dr. Gerardo Álvarez Hernández por su invaluable apoyo. No se concibe el funcionamiento de una institución de educación superior sin gente como ellos: innovadores constantes, mentes brillantes trabajando incansablemente para generar y compartir conocimiento. Gracias por confiar en mí. Ha sido un verdadero privilegio y un honor trabajar con ustedes.

Al Lic. Tobías Trasviña Medina, la parte tecnológica de este trabajo. Él supo interpretar mis ideas y con entusiasmo se sumó a este proyecto. Gracias por tu tiempo y tu paciencia. Tu capacidad y juventud te permitirán sin duda, crear y desarrollar muchas otras propuestas innovadoras.

A mis compañeros en la maestría mi eterna gratitud. Con ellos aprendí el valor del trabajo en equipo. Siempre agradeceré su generosidad para compartir sus conocimientos, tiempo y amistad. A Cayita, de gran corazón y mayor talento, muchísimas gracias por tu paciencia y tu cooperación.

A los médicos becarios, internos de pregrado y residentes del Hospital Infantil del Estado, por su entusiasta colaboración. Ellos representan el futuro de nuestro sistema de salud y su desempeño nos permite albergar esperanzas de un mejor porvenir para nuestra población.

Por último, aunque invariablemente en primer lugar para mí, a mi familia. A mis padres, Enrique y Argelia, los mejores maestros que pude tener, siempre en espíritu a mi lado. A mis hermanos Mercedes y Enrique, y a sus maravillosas familias. A mi esposo Raúl y a mis hijos, Raúl Enrique y María del Socorro. Ellos me permiten caminar hacia el futuro, manteniendo mi arraigo en el pasado. Son el motor de mi vida, mis tesoros.

Y, por encima de todo, a ti Señor, gracias por mi existencia.

DEDICATORIAS

“...Llegan temprano a su centro donde los acopian. No reclaman ni exigen, aceptan prácticamente todo. Por lo general sin complejos y sin maldad, más bondad y benevolencia que otra cosa. Los caracteriza un detalle: independientemente de su limitación, son encajonados como **especiales...**”

Dr. José Fidel López Benítez
“Los mexicanos olvidados”

A ellos está dedicado este trabajo

CONTENIDO

	Página
AGRADECIMIENTOS.....	iii
DEDICATORIAS.....	v
LISTA DE TABLAS.....	viii
LISTA DE FIGURAS.....	ix
OBJETIVOS.....	x
RESUMEN.....	xi
INTRODUCCIÓN.....	1
ANTECEDENTES BIBLIOGRÁFICOS.....	3
Clasificación.....	3
Terminología.....	4
Los Registros de Malformaciones Congénitas (MC).....	9
Principios para la Aplicación de Registros de MC.....	11
Identificadores.....	11
Descripción narrativa del diagnóstico.....	11
Cabalidad, acuciosidad y temporalidad.....	11
Registros Hospitalarios.....	14
Registro y Vigilancia Epidemiológica de las MC: RYVEMCE.....	15
MATERIALES Y MÉTODOS.....	17
Tipo de Investigación.....	17
Población de Estudio.....	17
Criterios de Inclusión.....	17
Criterios de Exclusión.....	17
Variables.....	17
Determinación de la Muestra.....	19
Método.....	19
Captura, Procesamiento y Análisis de Resultados.....	20
RESULTADOS.....	22
DISCUSIÓN.....	29

Limitaciones del Estudio.....	40
CONCLUSIONES.....	41
RECOMENDACIONES.....	42
Metodológicas.....	42
De Investigación.....	42
De Políticas de Salud.....	43
BIBLIOGRAFÍA.....	44
ANEXOS.....	59

LISTA DE TABLAS

Tabla		Página
I	Características biológicas de los casos registrados de MC. HIES, 2007-2008.....	23
II	Concordancia en los diagnósticos de MC, según la CIE 10. Hospital Infantil del Estado de Sonora. 2007-2008.....	25
III	Correlación de diagnósticos por categorías, según la CIE 10. Hospital Infantil del Estado de Sonora 2007-2008.....	27
IV	Correlación de diagnósticos de acuerdo a sus características fenotípicas.....	28

LISTA DE FIGURAS

Figura		Página
1	Representación esquemática del sistema REMAC-HIES.....	30
2	Pantalla que muestra la descripción narrativa de las malformaciones.....	32
3	Pantalla que muestra las opciones de reportes que permiten el acceso inmediato a los diferentes registros.....	34
4	Obtención inmediata de datos en forma visualmente agradable.....	37
5	Opción de inclusión de controles y de pacientes con malformaciones.....	39

OBJETIVOS

Objetivo General

Implementar un sistema de registro de malformaciones congénitas válido y confiable, de fácil aplicación y bajo costo para los Hospitales Infantil e Integral de la Mujer del Estado de Sonora.

Objetivos Específicos

- 1.- Evaluar la validez y confiabilidad de un software específicamente diseñado para esta propuesta, que nos permita realizar de una forma sencilla un adecuado registro de malformaciones congénitas.
- 2.- Caracterizar las malformaciones congénitas de los recién nacidos obtenidos en los hospitales Infantil e Integral de la Mujer (HIES-HIMES), de la ciudad de Hermosillo, Sonora, en el período del 18 de abril al 18 de septiembre del 2007.
- 3.- Proponer a tomadores de decisiones y personal operativo, las herramientas metodológicas y tecnológicas que contribuyan eficientemente al registro de las malformaciones congénitas en el sitio de estudio.

RESUMEN

Introducción. Las malformaciones congénitas (MC) son un problema de salud pública, pero es difícil estimar la carga de morbilidad y mortalidad debido a problemas en los sistemas de registro, particularmente en países en desarrollo. **Métodos.** Se efectuó un diseño transversal en el Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES) de abril de 2007 a febrero de 2008, para examinar la validez y confiabilidad de un Sistema de Registro Hospitalario de Malformaciones Congénitas (REMAC-HIES). **Resultados.** Se encontró una incidencia acumulada de 6.59%. Casi la totalidad (97.4%) de MC ocurrió en recién nacidos vivos, registrándose sólo un óbito con MC (2.6%). REMAC-HIES mostró una sensibilidad del 89.2% y una especificidad de 99.8%. Al evaluar la confiabilidad del sistema, se encontró una concordancia global del 99.1% y un coeficiente de Kappa de 0.44. **Conclusiones.** El estudio demuestra que la operación de un Sistema de Registro Hospitalario de MC válido y confiable, puede alcanzarse por medio de estrategias de bajo costo y respuesta rápida. REMAC-HIES es una herramienta analítica útil para registrar, caracterizar y dar seguimiento clínico y epidemiológico a las MC que ocurren en hospitales públicos, y que su eventual aplicación en otras unidades hospitalarias de similares características puede contribuir favorablemente al entendimiento del problema en áreas con limitados recursos tecnológicos y financieros.

INTRODUCCION

Las malformaciones congénitas (MC) constituyen un problema de salud pública por su frecuencia de presentación, por la mortalidad que ocasionan en la población infantil, por el número de afectados con importantes secuelas de discapacidad física y mental y por el costo que para las familias y los servicios de salud representan.

En general, afectan al 2-3% de recién nacidos vivos en el mundo y al 10-15% de los recién nacidos muertos (WHO, 2003a). En nuestro país constituyen 5 de las 10 primeras causas de mortalidad infantil y una de las 5 primeras causas de morbilidad para este grupo de edad. En Sonora son la segunda causa de mortalidad en menores de 1 año y preescolares y una de las primeras veinte causas de morbilidad para estos grupos (INEGI, 2005), con un incuestionable efecto emocional, social y económico para los individuos afectados, sus familias y los servicios de salud de la población. No obstante lo anterior, su registro no ha sido sistemático ni se cuenta con herramientas tecnológicas que faciliten la captura de los datos atendidos en unidades hospitalarias del estado. De ahí la importancia de llevar un registro que nos permita la identificación de potenciales teratógenos, su posible asociación con factores ambientales, la factibilidad de realizar estudios genéticos y la planeación de acciones de salud encaminadas a la prevención primaria, secundaria y terciaria de esta patología (Eurocat, 2004a).

A nivel mundial, el registro formal de MC se inició en Canadá en 1952 (WHO, 2003), constituyéndose en 1974 el Sistema de Monitoreo del Centro Internacional de Defectos al Nacimiento (ICBDMS), organización relacionada con la Organización Mundial de la Salud y de la cual nuestro país es colaborador desde 1980 a través del programa de Registro y Vigilancia Epidemiológica de las MC, por sus siglas RYVEMCE (Mutchinik y col., 1988). No obstante que tales sistemas han mostrado ser benéficos para el estudio del

problema, existen variaciones significativas en la definición y registro de casos reportados, debido fundamentalmente a diferencias metodológicas (WHO, 2003).

En nuestro conocimiento, los hospitales de gineco-pediatría existentes en este estado no cuentan con un sistema específico de registro de MC, lo que dificulta el acceso a datos digitales que faciliten su uso, tanto en investigación como en servicios asistenciales. Por tal motivo, esta propuesta pretende evaluar la validez y confiabilidad de un sistema de registro de MC, que sea de fácil implementación técnica, bajos costos de operación y permita la recolección de datos para futuras investigaciones sobre la materia.

El Hospital Infantil del Estado (HIES) y el Hospital Integral de la Mujer (HIMES) proporcionan atención a la población no derechohabiente a servicios de seguridad social y a personas recientemente incorporadas al programa gubernamental del Seguro Popular. En ambas unidades médicas se atiende un promedio mensual de 580 nacimientos en el servicio de tococirugía (HIES, 2005). Es asimismo, hospital de referencia para los centros de salud y hospitales de la Secretaría de Salud en Sonora.

Pretendemos implementar un sistema de registro de MC válido y confiable, de fácil aplicación y bajo costo, a través de un software específicamente diseñado para ello y que nos permita realizar de una manera sencilla un adecuado registro de MC.

ANTECEDENTES BIBLIOGRAFICOS

Las MC son anomalías estructurales presentes al momento del nacimiento, que pueden afectar cualquier parte del organismo y acompañarse de otras alteraciones funcionales y/o bioquímicas, producidas por la interacción de factores genéticos y ambientales, y no como consecuencia de eventos obstétricos (Valdez y col., 1997).

Los términos MC, defectos al nacimiento y anomalías congénitas se usan para describir defectos del desarrollo embrionario presentes al nacimiento. La palabra congénito se deriva del latín “congenitus” que significa “nació con” (Moore, 1996).

Clasificación

Para facilitar su estudio pueden clasificarse en macroscópicas, microscópicas, internas, externas, simples, múltiples, mayores, menores, hereditarias y no hereditarias, por su etiología y por su mecanismo de producción (Spranger, 1982).

La guía más frecuentemente usada para la clasificación de los defectos al nacimiento es la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE) de la Organización Mundial de la Salud, en sus versiones más recientes (ICD-10, ICD-11); sin embargo, no existe una sola clasificación o nomenclatura que consensúe o unifique criterios. La CIE tiene que abordar el enorme espectro de las enfermedades humanas, así que no es lo suficientemente detallada para muchos propósitos específicos; de ahí la extensión que de estos códigos han sido realizadas por algunas asociaciones. Entre las más conocidas están la extensión de la British Paediatric Association (BPA) que cubre todas las condiciones médicas de la infancia, la extensión de la sección de defectos al nacimiento del US Center for Disease Control and Prevention (CDC) y la

extensión, únicamente para defectos al nacimiento, concebida por EUROCAT (WHO, 2003).

En 2005, Wellesley y colaboradores, proponen una clasificación etiológica de los defectos al nacimiento con propósitos de investigación epidemiológica posterior, que considera la historia familiar, el diagnóstico clínico y los exámenes de laboratorio al momento de hacer el registro (Wellesley y col., 2005) y que establece ocho categorías para ser usadas como fuente de registro de datos en conjunto con, pero independiente del CIE.

Terminología

Además de los problemas con la terminología de los defectos al nacimiento, existen también dificultades conceptuales epidemiológicas. Después de largos años de debate, el término preferido para describir la frecuencia de presentación de las MC es “prevalencia”, más que “incidencia”. Tradicionalmente, los defectos en recién nacidos vivos y óbitos se han reportado en términos de tasas de prevalencia usualmente por 10,000 nacimientos relacionados, lo cual es apropiado para las anomalías no afectadas por un diagnóstico prenatal y para las interrupciones de embarazos. Sin embargo, con la aplicación de estas técnicas en un número cada vez mayor de malformaciones en muchos países, el término tasa de prevalencia de nacimientos resulta inapropiado, fundamentalmente porque los embarazos interrumpidos no pueden considerarse nacimientos. Consecuentemente, el término defecto fetal o malformación fetal sería preferible a defecto o malformación al nacimiento. Para las malformaciones sujetas a diagnóstico prenatal e interrupción del embarazo el término prevalencia puede ser suficiente. Se ha sugerido “prevalencia total”, pero lógicamente esto debería incluir defectos en embriones y fetos espontáneamente abortados.

El incremento en la práctica de la interrupción del embarazo hace necesario considerar el denominador apropiado a usar en el cálculo de tasas. El

denominador tradicional es el número total de recién nacidos y óbitos. Si un número significativo de fetos están siendo sujetos a interrupciones de embarazos, es adecuado sumarlo al denominador. Lógicamente esto debería ser el número total de embarazos terminados por cualquier razón, pero, como esta figura no siempre es fácil de obtener, muchos registros suman el número de embarazos interrumpidos por malformaciones fetales al número total de nacidos vivos y óbitos. Como los avances tecnológicos de la actualidad permiten un diagnóstico prenatal y una interrupción del embarazo en etapas más tempranas que en el pasado, surge la posibilidad de que algunos de estos fetos hubieran sido abortados espontáneamente. Esto podría resultar en un aumento aparente (pero no real) en las tasas de prevalencia. Una terminación muy temprana del embarazo también se agrega a las dificultades de la confirmación postnatal de defectos diagnosticados en la etapa prenatal.

Estos problemas no implican una profunda diferencia en las tasas reportadas de MC. Son simplemente cuestiones que deben tenerse en mente cuando se hacen comparaciones de tasas entre los diferentes registros (ICBDMS, 2004).

Hasta la fecha no hay términos internacionalmente aceptados para la definición de los defectos al nacimiento. Se acepta que una malformación congénita es una anomalía estructural de cualquier tipo; sin embargo, se sabe que no todas las variaciones del desarrollo son malformaciones, pues hay variaciones anatómicas comunes. Existen tres tipos clínicamente significativos de anomalías congénitas: malformación, disrupción y deformación, a los que se ha agregado la displasia (Jones, 1997).

- **Malformación:** es el defecto morfológico de un órgano, parte de un órgano o una región mayor del organismo, que es resultado de un proceso de desarrollo intrínsecamente anormal. El término intrínseco implica que el desarrollo potencial del primordium es anormal desde su inicio, como la anormalidad cromosómica de un gameto a la fecundación. Muchas

malformaciones son consideradas como un defecto de un campo morfogénico o del desarrollo, que responde como una unidad a la interacción embrionaria y resulta en múltiples o complejas malformaciones.

- **Disrupción:** es el defecto morfológico de un órgano, parte de un órgano o una región mayor del organismo, que es resultado de la ruptura extrínseca de, o una interferencia con, un proceso de desarrollo originalmente normal. De ahí, que las alteraciones morfológicas consecutivas a la exposición a teratógenos, deben ser consideradas como disrupciones. Una disrupción no puede ser heredada, pero factores hereditarios pueden predisponer a e influir el desarrollo de una disrupción.

- **Deformación:** es una forma, posición o contorno anormal de una parte del cuerpo que es resultado de fuerzas mecánicas externas. Tal es el caso de la compresión intrauterina por oligohidramnios que produce un pie equinovaro.

- **Displasia:** es el resultado morfológico de una organización celular anormal dentro de un tejido. Es el proceso y la consecuencia de una dishistogénesis, de ahí que todas las anomalías relacionadas con la histogénesis se clasifican como displasias, como la displasia ectodérmica congénita. La displasia es causalmente inespecífica y a menudo afecta diversos órganos debido a la naturaleza de las alteraciones celulares subyacentes.

Se han utilizado otros términos descriptivos para los niños con malformaciones múltiples, términos que han evolucionado para expresar causa y patogénesis de la alteración.

- **Defecto politópico de campo:** es un patrón de anomalías derivadas de la alteración de un solo campo de desarrollo.

- **Secuencia:** es un patrón de múltiples anomalías derivadas de un solo defecto estructural conocido o presumible o un factor mecánico.

- **Síndrome:** es un patrón de múltiples anomalías que se piensa que estén patogénicamente relacionadas y que se desconoce que represente una secuencia o defecto politópico de campo.

- Asociación: es la presencia no fortuita en dos o más individuos de múltiples anomalías no conocidas como defectos politópicos de campo, secuencias o síndromes.

Mientras que secuencia es un concepto patogenético y no causal, un síndrome a menudo implica una sola causa, como la trisomía 21 ó síndrome de Down. En ambos casos, sin embargo, el patrón de anomalías se considera patogenéticamente relacionado. En el caso de una secuencia son conocidos el factor inicial primario y la cascada de complicaciones del desarrollo secundarias. Por ejemplo, la secuencia de Potter, atribuida a oligohidramnios, puede ser resultado de agenesia renal o de salida de líquido amniótico. La asociación, en contraste, se refiere a defectos estadísticamente, pero no patogenética o causalmente relacionados. Una ó más secuencias, síndromes o defectos de campo pueden muy bien constituir una asociación. El diagnóstico de una malformación congénita se hace en base a todo el patrón de anomalías de un paciente; sin embargo, pueden surgir los problemas en la interpretación porque las anormalidades características de cada síndrome varían en su presentación y extensión en cada paciente (Thompson, 2000).

Aún más importante que estos términos globales, es la definición de defectos individuales. Hay escasamente un solo defecto o grupo de defectos que no representa un problema extremadamente difícil de identificar. Por ejemplo, muchas malformaciones comunes son defectos en talla. Más frecuentemente la parte afectada es anormalmente más pequeña (microcefalia, microtia, microftalmos), pero también puede ser anormalmente grande (macrocefalia, megalocórnea), Las medidas sobre las que estos diagnósticos se basan son usualmente variables continuas, pero la extensión de la variación que fundamenta tal diagnóstico, en términos de centiles o desviaciones estándar, raramente se define. Más aún, las actuales mediciones no son necesariamente muy precisas o reproducibles (WHO,2003).

Los niños con más de un defecto (malformaciones múltiples) presentan un problema diferente de clasificación. Si la combinación de defectos constituye una secuencia, síndrome o asociación conocida, el término colectivo será comúnmente usado. Pero cuando estos defectos no se agrupan en una entidad reconocida, debe tomarse la decisión de cómo registrarse. Si cada defecto se registra separadamente, el número de defectos registrados, excederán por supuesto, el número de niños afectados.

Existen unos pocos acuerdos pragmáticos, ampliamente adoptados. Por ejemplo, en el caso de un defecto en el cierre del tubo neural que resulte en una anencefalia y una espina bífida, la lesión espinal se toma como una consecuencia de la lesión craneal y la espina bífida no se registra como una malformación aparte. Los defectos que son consecuenciales sobre otros defectos (por ejemplo hidrocefalia, pie equino y luxación de cadera asociados con espina bífida) no se registran como defectos separados.

El mismo problema se presenta en relación a órganos individuales. Las cardiopatías congénitas son a menudo complejas. Si los cuatro componentes de una tetralogía de Fallot se presentan, el diagnóstico se dará solo como tal. Sin embargo, si hay múltiples defectos que no constituyan un síndrome reconocido, ¿se debe tomar la decisión de registrar uno -en este caso, ¿cuál?- o todos?

En la décima revisión de la Clasificación Internacional de Enfermedades (ICD-10), el término MC fue sustituido por malformaciones, deformaciones y anomalías cromosómicas congénitas. Después de que el Comité de Terminología de Malformaciones Humanas de la Federación Internacional de Sociedades de Teratología (IFTS) consultó con colegas profesionales e investigadores en teratología se dio a la tarea de desarrollar una lista detallada de varios términos usados para las malformaciones, deformaciones y interrupciones congénitas. La IFTS proporciona términos “preferidos”, términos “aceptables”, “no preferidos” y definiciones (WHO, 2003d).

Los Registros de Malformaciones Congénitas (MC)

A nivel mundial, el registro formal de MC se inició en Canadá en 1952, constituyéndose en 1974 el Sistema de Monitoreo del Centro Internacional de Defectos al Nacimiento (ICBDMS), organización relacionada con la Organización Mundial de la Salud y de la cual nuestro país es colaborador desde 1980 a través del programa de Registro y Vigilancia Epidemiológica de las MC RYVEMCE (Mutchinik y col., 1988).

No obstante que tales sistemas han mostrado ser benéficos para el estudio del problema, existen variaciones significativas en la definición y registro de casos reportados, debido fundamentalmente a diferencias metodológicas.

En Europa la prevalencia es de 2.2%, en Estados Unidos, Japón y Turquía se reporta 1.5%, en Etiopía 2.6%, en Egipto 3.7% (Temtam,1998), en Omán 2.5% (Sawardekar,2005), en Venezuela 1,7% (Cedeño y col.,1996), en Cuba 0.8% (Ferrero y col.,2005) y en México 1.9% (García y col.,2000) . La incidencia/1000 reportada en estudios realizados en diversos estados de nuestro país varía de 8.15 en Puebla, a 9.89 en Monterrey (Hernández y col.,2002), 16.5 en Guadalajara (Alfaro y col.,2004), 19 en Zacatecas (Macías,2000) y 32.9 en el Distrito Federal (Vega, 2005). En México, en el RYVEMCE participan 16 estados, pero no está incluido el estado de Sonora, donde las MC se reportan dentro de las estadísticas del Sistema de Información en Salud, y en el cual han sido atendidas por el sistema de salud de una manera parcial e insuficiente (Gómez-Alcalá, 2006). En el Hospital Infantil del Estado de Sonora (HIES), Romero Morales reporta en el 2006 una incidencia de 9.9 por 1000 nacidos vivos.

La utilidad de un sistema de registro es su capacidad para detectar casos, proporcionar estimados de morbilidad y mortalidad, hacer investigación epidemiológica para el control o prevención, identificación de factores de riesgo, mejoría de la práctica clínica e influencia sobre las políticas de salud (Sekhobo,

2001). Para cumplir con su propósito, un sistema de registro de las MC debe contar con los siguientes atributos:

- a) **Simplicidad:** la facilidad con la que sea operado
- b) **Adaptabilidad:** capacidad de responder a necesidades emergentes, sin perder uniformidad
- c) **Calidad:** se refiere a la capacidad de obtener datos completos, acuciosos y confiables.
- d) **Aceptabilidad:** usuarios y prestadores participan activa y asertivamente. El sistema tiene sentido común.
- e) **Validez** es la capacidad del sistema para distinguir correctamente entre quién es un caso y quién no. Para lograr esto debe reunir parámetros de sensibilidad, especificidad, valor predictivo y falsos positivos y negativos.
 - a. *Sensibilidad:* es la capacidad del sistema para identificar a los casos que verdaderamente tienen el evento de interés.
 - b. *Especificidad:* es la capacidad de identificar correctamente a los sujetos que están libres del evento.
 - c. El *valor predictivo positivo* es la proporción de casos identificados por el sistema que verdaderamente tienen el evento de interés
 - d. *El valor predictivo negativo* nos permite identificar la proporción de individuos que no tienen el evento de interés.
 - e. *Los falsos positivos* se refieren a la proporción de individuos erróneamente clasificados como teniendo el evento, cuando en realidad no es así, situación inversa a la de *los falsos negativos*.
- f) **Confiabilidad** es la capacidad para reproducir los resultados obtenidos si el sistema es replicado. También es conocida como repetibilidad y en esencia se trata de controlar la variabilidad interna y externa que son inherentes a los eventos medidos por el sistema.

- g) **Representatividad:** señala la capacidad del sistema para producir resultados, basados en una muestra de la población, que pueden aplicarse a otras poblaciones.
- h) **Temporalidad:** refleja la velocidad entre las diferentes etapas de un sistema, es decir el tiempo que se requiere para recibir datos y para liberar oportunamente los datos.

Principios Para la Aplicación de Registros de MC

En el registro de MC, existen tres principios para su aplicación, sobre todo cuando los recursos son limitados o existe una escasez de los mismos (Druschel y col., 2001): (1) cada reporte debe tener identificadores personales; (2) cada malformación debe tener una narración descriptiva; y (3) el registro debe ser completo, acucioso y balanceado en su temporalidad.

1. Identificadores. Los registros deben ser capaces de localizar a los sujetos registrados para su seguimiento y vinculación con otros grupos de datos (Cordero, 1992). Los identificadores verifican la identidad del sujeto en estudio, auxilian en la eliminación de duplicados y permiten la vinculación con otros datos adicionales tanto de la madre como del recién nacido. Tener identificadores obliga a mantener la más estricta confidencialidad.

2. Descripción narrativa del diagnóstico. Para evitar una variabilidad innecesaria en la codificación, las malformaciones son mejor codificadas cuando se usan diagnósticos narrativos (Kallen, 1998). Para una mayor consistencia en la codificación, es deseable una narración descriptiva de la malformación que será utilizada por el personal del registro para asignar los códigos de la BPA y del ICD-9 ó 10 dependiendo del sistema.

3. Cabalidad, acuciosidad y temporalidad. Los dos primeros de estos atributos son importantes para la utilidad del registro, pero a menudo están en conflicto con la temporalidad del mismo. La revisión y supervisión de expedientes hospitalarios, la auditoria de egresos y el monitoreo de los casos

son herramientas necesarias para lograr la cabalidad o totalidad de la información, pero desgraciadamente requieren de tiempo para llevarlas a cabo, lo que se refleja en la velocidad del sistema para recibir y liberar datos.

Siempre que se establece un sistema de registro para MC se deben tomar una serie de decisiones que estarán influenciadas por los propósitos, los recursos disponibles, y la factibilidad del sistema en relación a factores geográficos, administrativos, culturales y algunos otros relevantes (WHO, 2003). Entre esas decisiones están las siguientes:

- ¿El registro se hará basado en la población o en un hospital? Un registro basado en la población recoge datos relacionados con todos los nacimientos (incluyendo a todos los recién nacidos vivos, óbitos y embarazos interrumpidos por diagnóstico prenatal de MC) de madres residentes en un área definida, independientemente de donde tenga lugar el nacimiento. Un registro hospitalario recoge datos de todos los productos allí nacidos, óbitos y embarazos interrumpidos por diagnóstico prenatal de MC, independientemente del lugar donde la madre viva. Por lo anterior, la prevalencia estimada de registros hospitalarios es más tendenciosa o susceptible al sesgo que la basada en poblaciones.
- ¿Qué fuentes de información deben usarse? Entre más fuentes se consulten mejor. Éstas incluyen certificados de nacimiento, expedientes clínicos, exámenes post-mortem, etc.
- ¿Deben registrarse todos los defectos o sólo una lista seleccionada? Con excepción de las anomalías menores, es deseable registrar todos los defectos. Un programa de monitoreo que excluya cualquier defecto mayor corre el riesgo de que algún nuevo teratógeno pueda causar un defecto que no se registre.
- ¿Deben incluirse óbitos? Si se desea un alto nivel de información deben ser incluidos, preferiblemente con un examen post-mortem.

- ¿Deben incluirse las interrupciones de embarazos consecutivas a diagnóstico prenatal de malformaciones? En los lugares donde la ley lo permite y existen las facilidades, deben ser incluidas. Como es no es posible obtener los datos de todos los abortos espontáneos, éstos se excluyen de los registros.
- ¿Por cuánto tiempo deben recolectarse los datos? Obviamente las malformaciones externas deben ser detectadas totalmente al nacimiento, aún cuando existen en la práctica fallas en la notificación de las mismas. Para los defectos internos como cardiopatías congénitas y alteraciones en vías urinarias, el diagnóstico al nacimiento es a menudo incompleto. El seguimiento a un año es un compromiso frecuente y muy útil.
- ¿Se debe tener un grupo control de niños no malformados que permita la comparación de factores entre los padres de los bebés con y sin malformaciones? El valor de este punto es controversial. Cuando surge la necesidad de un estudio de casos y controles para evaluar un posible factor de riesgo teratogénico, a menudo se da el caso de que la variable a estudiar no está incluida en la lista predeterminada de factores para ser registrados.

La decisión sobre cuáles datos deben ser incluidos en el conjunto rutinario de datos de un registro y cuáles deben ser recolectados únicamente en estudios ad-hoc es bastante difícil. Cada reactivo o ítem que se incluye en el registro de rutina utiliza recursos que deben ser balanceados contra otros usos de esos recursos. La recolección de datos incompletos o inadecuados es generalmente un desperdicio de recursos. Dependiendo de las circunstancias locales, es justificable para el registro, concentrarse casi enteramente en datos acerca del recién nacido y su diagnóstico, dejando la recolección de datos para la mayoría de los factores de riesgo para estudios ad-hoc.

Sin embargo, si se van a hacer comparaciones entre un registro y otro, o entre un país y otro, debe tenerse el mayor cuidado para asegurarse que se estén comparando igual con igual.

Registros Hospitalarios

Las MC son la segunda causa de muerte neonatal en nuestro estado y en muchas partes de México y del mundo, y están asociadas a un alto índice de hospitalizaciones en este período.

De acuerdo a lo establecido por los CDC de los Estados Unidos, para evaluar el impacto que éstas tienen sobre la salud pública en el período neonatal deben al menos considerarse tres factores: (1) la prevalencia de las malformaciones en los recién nacidos, (2) la frecuencia de muertes asociadas, y (3) la duración y costos de la estancia hospitalaria, particularmente para aquellas malformaciones con baja prevalencia (MMWR, 2007)).

La vigilancia epidemiológica de los defectos congénitos del recién nacido permite obtener información para caracterizar conglomerados de individuos con malformaciones similares, pero también para identificar los patrones de cómo se distribuyen ciertos factores (p.e. socioeconómicos, ambientales, nutricionales) que pueden dar paso a hipótesis causales. La vigilancia epidemiológica facilita la toma de medidas correspondientes para su control.

Existen tres tipos de registros para la vigilancia de MC: (Alfaro y col., 2004).

- (a) El primero es el seguimiento de mujeres embarazadas, mismo que incluye el registro prospectivo de cualquier resultado del embarazo que permita obtener la incidencia por tipo de MC y su riesgo asociado con teratógenos potenciales.
- (b) El segundo es el registro de niños a partir de su nacimiento y su seguimiento hasta la presencia de malformaciones, independientemente de su edad.
- (c) En el tercero, las malformaciones son observadas al nacimiento del niño. Este sistema se basa en la notificación voluntaria o por medio de certificados de nacimiento. En este tipo de registros se incluye un grupo control de niños no malformados con el propósito de estudiar asociaciones entre diversos determinantes de riesgo y la presencia de defectos congénitos. En América Latina este tipo de registro de MC al nacimiento ha sido el más utilizado.

Debido a la complejidad para operar un registro adecuado de malformaciones, en innumerables estudios se ha enfatizado la poca calidad de los datos obtenidos de los egresos y de los expedientes hospitalarios (Hexter y col., 1990). Entre otros factores, se incluye que en las hojas de egreso hospitalario no hay una descripción adecuada de las malformaciones y muchas de éstas no son confirmadas por exámenes posteriores; los procedimientos para la exploración y el registro varían de un hospital a otro; no se hace revisión o verificación de los diagnósticos o la codificación, así que no hay protección en contra de posibles errores; la revisión de expedientes es más completa en unos hospitales que en otros; en hospitales privados no se codifican aquellas condiciones por las que no se recibe remuneración.

En algunas entidades de los Estados Unidos, por ejemplo, se ha mejorado el registro porque hay la posibilidad que el hospital expida el certificado de nacimiento por medio de una computadora (Williams y col., 1986), del condado o del estado, y el registro está accesible a los hospitales para adicionar datos, lo que elimina barreras técnicas para agregar información acerca de diagnósticos posteriores, e inclusive diagnósticos hechos en otros hospitales.

En el monitoreo de sistemas y en estudios analíticos basados tanto en registros hospitalarios como en certificados de nacimiento, separados o en combinación, se ha encontrado que no se incluyen casos que deberían ser incluidos y que incluyen muchos casos que no deben ser incluidos. La validez de los estudios basados únicamente en datos de registros hospitalarios o de certificados de nacimiento, sin una revisión individual de los casos, debe ser cuestionada.

Registro y Vigilancia Epidemiológica de las MC: RYVEMCE

En México, el Sistema de Registro y Vigilancia Epidemiológica de las MC (RYVEMCE) iniciado en 1977, tiene como objetivo detectar y estudiar los

diferentes aspectos de las MC en los recién nacidos vivos y muertos en nuestro país (Mutchinik y col., 1988). Es un sistema basado en la detección de casos y controles y para su desarrollo, el RYVEMCE se apoya en dos grupos. El primero se encarga de examinar a todos los recién nacidos en sus respectivos hospitales para la detección de las malformaciones, elaboración de las fichas correspondientes a los niños malformados y sus controles. El segundo grupo coordina, supervisa, codifica y analiza la información recabada en las fichas (Departamento de Genética del Instituto Nacional de la Nutrición “Salvador Zubirán”). Este registro nacional permite conocer las frecuencias al nacimiento de las MC de todos los hospitales participantes e investigar sobre los posibles factores de riesgo, genéticos y ambientales, asociados a las mismas.

El presente proyecto permitirá registrar las MC ocurridas en el HIES-HIMES a través de un sistema de registro específico, lo que se traducirá en la obtención de información homogénea que servirá para comparar los datos de la incidencia de MC con diferentes hospitales incluidos en el RYVEMCE.

MATERIALES Y METODOS

Tipo de Investigación

Es un diseño observacional, transversal, y descriptivo.

Población de Estudio

Recién nacidos y óbitos con MC obtenidos en las unidades tocoquirúrgicas de los hospitales HIES-HIMES de la ciudad de Hermosillo, Sonora, de abril 18 a septiembre 18 de 2007 y de enero 18 a febrero 18 de 2008

Criterios de Inclusión

Recién nacidos vivos y muertos y óbitos de al menos 20 semanas de gestación y más de 500 gramos de peso, con MC, obtenidos en las unidades tocoquirúrgicas de los hospitales HIES-HIMES de esta ciudad.

Criterios de Exclusión

Recién nacidos con MC del Hospital Infantil del Estado de Sonora referidos de otra unidad hospitalaria.

Variables

Para efectos del presente estudio se consideró como *sistema* al conjunto de acciones, procedimientos y herramientas necesarias para el adecuado registro de las MC.

Las MC fueron consideradas como *variable dependiente*, tomándose como un caso con MC a todo recién nacido con alteraciones estructurales presentes al momento del nacimiento, o en la revisión que se realizó a los 6 meses, así como un óbito con más de 20 semanas de gestación o de 500 gramos de peso, con anomalías estructurales.

Las *variables independientes* se estimaron en relación al sistema - validez y confiabilidad - y en relación a la incidencia - edad materna, sexo del afectado, condición al nacimiento y diagnóstico clínico.

Se consideró *validez* a la capacidad del sistema propuesto para distinguir a quien tiene una malformación de quien no la tiene, por *confiabilidad* la posibilidad de obtener los mismos resultados si el sistema se replica y por incidencia el número de casos nuevos de malformaciones obtenidos en el período de estudio.

Se consideraron los siguientes indicadores para la validez: sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo, valor predictivo negativo, falsos positivos y falsos negativos. Como indicadores de confiabilidad: el porcentaje de concordancia y el coeficiente Kappa.

La incidencia acumulada se estimó tomando como numerador el número de malformados y como denominador los recién nacidos vivos + recién nacidos muertos + defunciones fetales + embarazos interrumpidos por malformaciones fetales x 100.

Indicadores de frecuencia: edad materna, sexo del afectado (masculino, femenino, indeterminado), condición al nacimiento (vivo, muerto) y diagnóstico clínico.

Los diagnósticos de malformaciones fueron agrupados de acuerdo a las categorías establecidas por la Clasificación Internacional de Enfermedades de la Organización Mundial de la Salud en su 10^a. Revisión (CIE 10), Capítulo XVII: MC, deformidades y anomalías cromosómicas, para evaluar la concordancia al interior de los sujetos de estudio. Posteriormente se desagregaron de acuerdo a sus características fenotípicas específicas.

Determinación de la Muestra

Considerando que en el 2005 el número de nacimientos fue de 6959, se calculó el tamaño de la muestra con un margen de error del 1%, un nivel de confianza del 99% y una incidencia esperada del 1%, obteniéndose un resultado de 553.

Se dividió el número obtenido entre los 180 días del período de estudio. Posteriormente se construyó una tabla de números aleatorios para obtener los números de casos a revisar tanto por día, como globalmente.

Método

Como paso preliminar, se procedió a capacitar al personal del sitio de estudio, tanto a becarios como a personal de base con el objetivo de sensibilizarlos para el adecuado registro de las malformaciones y obtener la aceptabilidad del proyecto. Se capacitaron en total 85 becarios y 2 médicos de base. El personal de enfermería no participó por motivos laborales. Una vez asimilado el procedimiento de registro, se inició formalmente.

El procedimiento consistió en la selección diaria de 5 recién nacidos que fueron revisados tanto por el médico becario asignado a tococirugía, como por el servicio de genética, registrándose la información en los formatos y el software diseñado para ello. Tanto el médico genetista como los becarios no tuvieron acceso a información distinta a la propia.

El médico colaborador 1 identificó los expedientes de los pacientes seleccionados y agregó a cada uno, un formato de control diseñado específicamente para la valoración clínica que se efectuó a cada sujeto en el sexto mes de vida. Todos los recién nacidos que se mantuvieron con vida, fueron revisados a los seis meses por el servicio de genética. En dicha valoración se registró cualquier alteración fenotípica o del desarrollo, sugestiva de un defecto al nacimiento. El médico colaborador 1 se encargó de la

recolección y entrega de formatos a la persona que realizó la captura de los datos.

Captura, Procesamiento y Análisis de Resultados

La captura de los datos se hizo en el software diseñado, para el cual se utilizó Visual Basic 6.0 como lenguaje principal, Access para la base de datos y Crystal Report 8.0 para los reportes que fueron generados.

Al término del período de estudio se realizó el análisis de contenidos, la codificación por categorías y el análisis estadístico de los datos.

La incidencia acumulada se determinó tomando como numerador el número de malformados y como denominador los recién nacidos vivos + recién nacidos muertos + defunciones fetales + embarazos interrumpidos por malformaciones fetales x 100.

Se obtuvo la frecuencia de malformaciones por grupo de edad materna, de acuerdo al riesgo reproductivo ideal (Leridon, 2004; Kuliev, 2003) y la incidencia por sexo, condición al nacimiento y diagnóstico clínico, tomando como denominador al número total de malformados. Para estimar la significancia estadística de los resultados se usó una prueba de X^2 para igualdad de proporciones.

Para evaluar la validez y confiabilidad de los registros de MC obtenidos por los médicos becarios (REMAC), éstos se compararon con los del experto (genetista), quien fue el estándar de oro para los análisis subsecuentes. Se estimó la sensibilidad, especificidad, valores predictivos y porcentaje de falsos (+/-). Porcentajes de falsos positivos mayores a 10% y de falsos negativos mayores al 40% se consideraron inaceptables. (Gordis, 2000)

Además, se midió el porcentaje de concordancia y se estimó el coeficiente kappa. Intervalos de confianza al 95% fueron calculados para evaluar la significancia estadística del coeficiente. Un valor de kappa igual a 1 se tradujo como una concordancia perfecta entre los dos observadores. De 0.81 a 1 se

consideró una concordancia casi perfecta, 0.61 a 0.80 sustancial, 0.41 a 0.60 moderada, 0.21 a 0.40 justa, de 0 a 0.20 ligera, menor a 0 pobre concordancia. (Landis, 1977)

Los datos estadísticos se analizaron con los paquetes estadísticos JMP 7.0 y SPSS 15.0, utilizándose un nivel alfa de 0.05 e intervalos de confianza de 95%.

RESULTADOS

Al término del período de estudio, se registró una incidencia acumulada (IA) de 6.59%, producto de 37 pacientes con MC (MC) en un total de 561 sujetos de estudio. El sexo masculino tuvo una prevalencia mayor (52.6%; 19 casos) que el sexo femenino (44.7%; 17). Sólo 1 (2.6%) caso fue de sexo indeterminado.

Por su condición al nacimiento, 36 casos (97.4%) fueron recién nacidos vivos, registrándose únicamente 1 óbito fetal con malformaciones (2.6%).

Con relación a la edad materna, los casos fueron agrupados en tres categorías: el primero conformado por recién nacidos (RN) hijos de madres menores de 19 años, y el segundo, por RN hijos de madres entre 20 y 35 años de edad y el grupo 3, RN de madres mayores de 36 años. El grupo con mayor frecuencia de malformaciones fue el grupo 2 con 18 casos (45.9%), seguido del grupo 1 con 14 casos (37.8%) y del grupo 3 con 5 casos (13.5%). [Tabla 1].

De acuerdo a la clasificación de las malformaciones por sus características fenotípicas, se identificaron con malformación única a 17 casos (45.94%), 7 con múltiples malformaciones (18.91%), 6 con síndromes genéticos (16.21%), 7 con síndromes cromosómicos (18.91%), y ninguna malformación atribuible a teratógenos.

Otras características exploradas no mostradas en tablas incluyeron la edad gestacional de los pacientes y las gestaciones únicas o múltiples. La mayoría de los pacientes fueron productos de embarazos de término (29, 78.37%), encontrándose 8 de pretérmino (21.63%), con edades gestacionales oscilantes entre las 24 y las 36 semanas. Sólo un paciente con malformaciones correspondió a un embarazo gemelar.

Tabla I. Características biológicas de los casos registrados de MC. HIES, 2007-2008

Variable	N	%
<i>Incidencia global</i>	37	6.59 ^{A/}
<i>Sexo</i>		
Masculino	19	52.6
Femenino	17	44.7
Indeterminado	1	2.6
<i>Condición al nacimiento</i>		
RN vivos	36	97.4
Óbitos	1	2.6
<i>Edad materna (en años)</i>		
< 19	14	37.8
20 a 35	18	45.9
≥ 36	5	13.5

A/ Incidencia acumulada por 100

Por otra parte, al examinar la validez, el sistema mostró una sensibilidad del 89.2%, mientras la especificidad fue de 99.8%. El valor predictivo positivo fue de 97.1% y el valor predictivo negativo alcanzó 99.8%. La tasa de falsos positivos fue del 2%, mientras la de falsos negativos fue del 10.8%

Al evaluar la confiabilidad del sistema, se encontró una concordancia global del 99.1% (556/561) entre los diagnósticos de los médicos becarios y el genetista, sin embargo el Porcentaje Positivo de Acuerdo (PPA) de Chamberlain fue únicamente de 86.8%, mientras que el coeficiente de Kappa fue de 0.44.

Desagregamos los diagnósticos por grupos de acuerdo a la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE), para examinar la concordancia al interior de los sujetos de estudio. Observamos una concordancia sustancial (Kappa = 0.61-0.80) en el diagnóstico de malformaciones del aparato digestivo (CIE-10 Q38-45), en las del aparato urinario (CIE-10 Q60-64), las del aparato respiratorio (CIE-10 Q30-34) y las dismorfias congénitas (Q80-89); mientras la concordancia fue casi perfecta (Kappa = 0.81-1) en las malformaciones de los labios, boca y paladar (CIE-10 Q35-37), en las de orejas, cara y cuello (CIE-10 Q10-18) y las anormalidades cromosómicas no clasificadas en otra parte (CIE-10 Q90-90). En ningún diagnóstico se observó una concordancia inferior a 0.65. [Tabla II]

En la misma tabla II se aprecia que ninguno de los diagnósticos alcanzó una tasa de falsos negativos mayor al 40%, aunque las malformaciones del aparato respiratorio y el urinario alcanzaron 33% cada una de ellas. Sólo las malformaciones del sistema músculo-esquelético tuvieron una tasa de falsos positivos mayor al 10%, aunque las dismorfias congénitas y las afecciones de la piel específicas del recién nacido sí alcanzaron el 10%.

Tabla II. Concordancia en los diagnósticos de malformaciones congénitas, según la CIE 10^{al}. Hospital Infantil del Estado de Sonora, 2007-2008

Clasificación MC (ICD-10)	Dx en cada categoría de la CIE ^{al}						Kappa	Kappa 95%CI
	De acuerdo a becario	De acuerdo a genetista	%de acuerdo en la CIE 10 ^{al} entre el médico becario y el genetista	%de acuerdo positivo	Tasa (%) de falsos positivos	Tasa (%) de falsos negativos		
Enfermedades congénitas del sistema nervioso (Q00-07)	3	2	60.0	0.6	0.0	0.2	0.71	0.39,1.02
Enfermedades congénitas de los ojos, orejas, cara y cuello (Q10-18)	4	4	100.0	0.8	0.0	0.111	0.87	0.56,1.19
Malformaciones del sistema respiratorio (Q30-34)	1	1	100.0	0.5	0.014	0.333	0.65	0.34,0.97
Malformaciones de los labios, boca y paladar (Q35-37)	4	4	100.0	0.8	0.0	0.1	0.87	0.56,1.19
Malformaciones del aparato digestivo (Q38-45)	1	1	100.0	0.5	0.0	0.3	0.65	0.34,0.97
Malformaciones del aparato urinario (Q60-64)	1	1	100.0	0.5	0.014	0.333	0.65	0.34,0.97
Malformaciones del sistema músculo-esquelético (Q65-79)	7	7	100.0	0.8	0.3	0.143	0.82	0.50,1.15
Otras dismorfias congénitas (Q80-89)	5	7	71.4	0.6	0.1	0.167	0.72	0.40,1.04
Anomalidades cromosómicas no clasificadas en otras partes (Q90-99)	7	8	87.5	0.8	0.017	0.1	0.87	0.56,1.20
Afecciones de la piel específicas del recién nacido (P83.5)	2	2	100.0	0.7	0.1	0.2	0.79	0.47,1.10

^{al} Clasificación Internacional de Enfermedades 10ma. Rev. Organización Mundial de la Salud

Cabe señalar que de los 37 pacientes con MC, solamente en 4 (10.8%) se apreció discordancia, ésta se observó en los síndromes dismórficos (CIE-X Q80-89), en las cromosomopatías (CIE-X Q90-99) y en las malformaciones del sistema músculo-esquelético (CIE-X Q65-79). Las tablas III y IV muestran desagregados los diagnósticos de acuerdo a sus características fenotípicas.¹

¹ Dado que no existe un acuerdo para clasificación de MC, se optó por una forma que permite que los datos otorgados por el sistema puedan ser comparables con otros sistemas de registro, como es la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE 10), que de manera práctica es la más conveniente

Tabla III. Correlación de diagnósticos por categorías, según la CIE 10. Hospital Infantil del Estado de Sonora. 2007-2008

	BEC											
	Q00-Q07	Q10-Q18	Q20-Q28	Q30-Q34	Q35-Q37	Q38-Q45	Q60-Q64	Q65-Q79	Q80-Q89	Q90-Q99	P83	SMO
GEN												
Q00-Q07	2											
Q10-Q18		4										
Q20-Q28			0									
Q30-Q34				1								
Q35-Q37					4							
Q38-Q45						1						
Q60-Q64							1					
Q65-Q79								6	1			1
Q80-Q89									5			1
Q90-Q99									1	7		
P83											2	
SMO	1											523

27

Q00-07	Enfermedades congénitas del sistema nervioso
Q10-18	Enfermedades congénitas de los ojos, orejas, cara y cuello
Q30-34	Malformaciones del sistema respiratorio
Q35-37	Malformaciones de los labios, boca y paladar
Q38-45	Malformaciones del aparato digestivo
Q60-64	Malformaciones del aparato urinario
Q65-79	Malformaciones del sistema músculo-esquelético
Q80-89	Otras dismorfias congénitas
Q90-99	Anormalidades cromosómicas no clasificadas en otras partes
P83	Afecciones de la piel del recién nacido
SMO	Sin malformaciones

% global de concordancia	99.1
% concordancia de Chamberlain	86.8
% concordancia debida al azar	76.4
Kappa Statistic	0.44

Tabla IV. Correlación de diagnósticos de acuerdo a sus características fenotípicas

Becariops	Genetista																									
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	
1	2	1																		1						
2		0																								
3			6																							
4				2																						
5					4																					
6						1																				
7							1																			
8								1																		
9									2																	
10										1																
11											1															
12												1														
13													2													
14														1												
15															0											
16	1															1										
17																	1									
18																		1								
19																			1							
20																				1						
21																					1					
22																						1				
23	1																						1		0	
24		1													1										523	
25																								1	0	

- | | |
|---------------------------------------------|------------------------|
| 1. Síndrome dismórfico | 18. Adam |
| 2. Moebius | 19. Prune-Belly |
| 3. Trisomía 21 | 20. Wolf |
| 4. DTN | 21. Talo valgo |
| 5. LPH | 22. Trisomía 18 |
| 6. Agenesia renal derecha | 23. Craneosinostosis |
| 7. Ano imperforado | 24. Sin malformaciones |
| 8. Malformaciones oculares | 25. Hidrocefalia |
| 9. Malformaciones de pabellones auriculares | |
| 10. Displasia frontonasal | |
| 11. Gastrosquisis | |
| 12. Hemangioma | |
| 13. Hidrocele | |
| 14. Onfalocele | |
| 15. Pie equino varo | |
| 16. Polidactilia | |
| 17. Sirenomelia | |

% global de concordancia	98.8
% concordancia de Chamberlain	81.6
% concordancia debida al azar	77.0
Kappa statistic	0.20

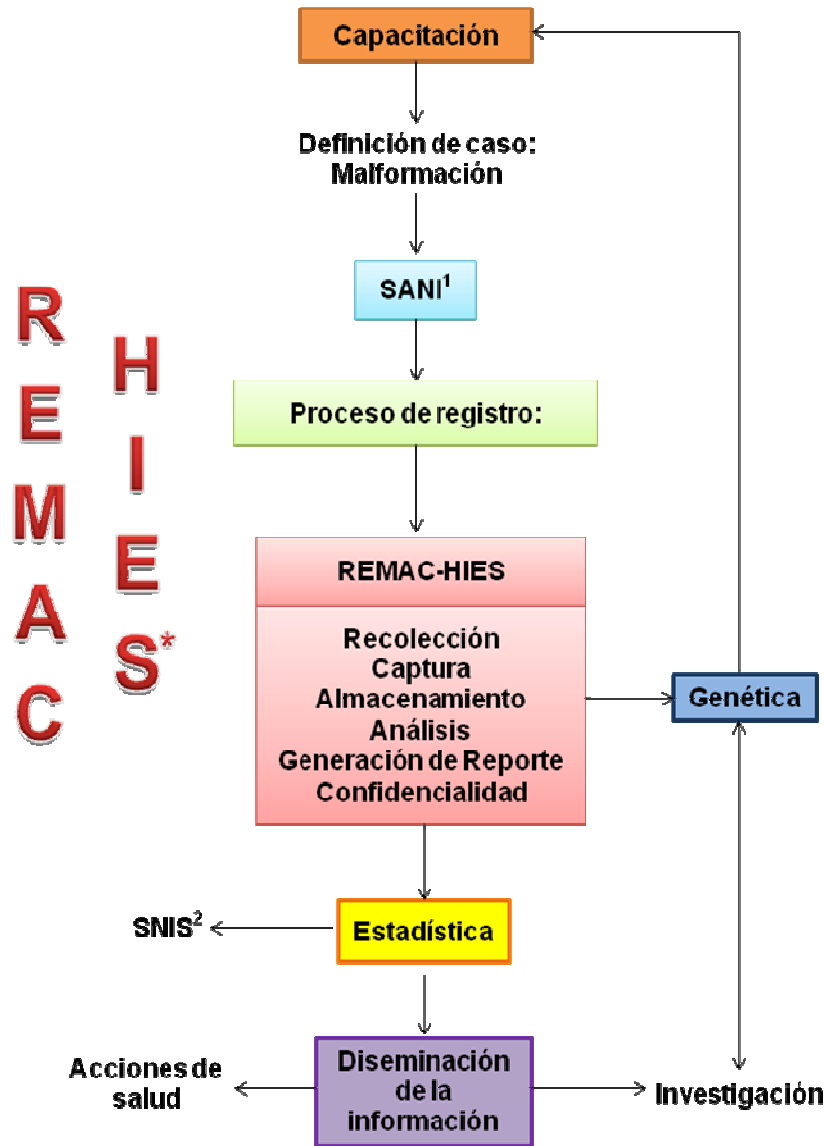
DISCUSIÓN

Los hallazgos de este trabajo, nos indican que el Sistema REMAC-HIES propuesto es válido y confiable, tanto desde el punto de vista epidemiológico como de vigilancia clínica, ya que identificó correctamente a los casos de MC al momento de su presentación y/o en el seguimiento a seis meses. En nuestro estudio se obtuvo una sensibilidad del 89.2% y una especificidad del 99.8% en la detección de casos, cifras mayores a las reportadas en otros estudios con registros hospitalarios (Alba Moratilla y col, 1999, Misra y col, 2005).

Diversos estudios señalan que existe un subregistro de MC en los países en desarrollo, por deficiencias en las capacidades diagnósticas y la falta de credibilidad en los registros médicos y en las estadísticas de salud (Penchaszadeh, 2002).

Se sabe que el reconocimiento clínico preciso de una MC depende de la acuciosidad clínica y el interés del personal hospitalario involucrado, particularmente en situaciones de diagnóstico difícil, por lo que la identificación del evento puede variar en espacio y tiempo (Sekhobo, 2001). Basados en el paradigma de que el razonamiento clínico es una habilidad crucial que los médicos residentes e internos deben obtener durante su entrenamiento (Corriere y col, 2009), el REMAC-HIES es un sistema que no requiere de un personal altamente especializado para el registro de MC, sino que se sustenta en la capacitación clínica de los médicos becarios para detectar MC y en la práctica del registro de casos, por lo que es factible su operación exitosa en hospitales públicos que forman médicos especialistas. [Figura 1]

Durante la fase de campo de este estudio se capacitó a 85 becarios, entre médicos residentes de pediatría e internos que rotaban por los servicios de gineco-obstetricia y pediatría. La capacitación les permitió identificar un caso de MC.



*Registro de Malformaciones Congénitas. Hospital Infantil del Estado de Sonora
 1. Servicio de Atención Neonatal Inmediata
 2. Sistema Nacional de Información en Salud

Figura. 1. Representación esquemática del sistema REMAC-HIES

Aún cuando no es el propósito del presente estudio, es pertinente mencionar que la mayor precisión en el diagnóstico se obtuvo en los residentes de mayor jerarquía, mientras que la detección de casos fue similar para todas las categorías de médicos becarios. Esta homogeneidad en la detección, puede validar la aplicación del REMAC-HIES en diversos hospitales, incluso en los de pequeño tamaño, donde no se cuenta con personal especializado en genética, pero sí con la presencia de médicos adscritos y becarios en sus rotaciones de pregrado y de servicio social.

El REMAC-HIES alcanzó una elevada concordancia global (99.1%), aunque observamos que el porcentaje de Chamberlain fue inferior (88%). Esto puede ser explicado porque este indicador corrige la posibilidad de que el porcentaje global de concordancia sea muy alto por el efecto de la gran cantidad de casos negativos, situación siempre presente en entidades con baja prevalencia como es el caso de las MC. El indicador de Chamberlain hace evidente la discordancia que hay entre los observadores cuando diagnostican a los sujetos como positivos. (Gordis, 2000)

Por otro lado, REMAC-HIES es un sistema que incorpora los tres principios fundamentales de los registros hospitalarios de MC de recién nacidos (Druschel, 2001), a saber: (1) cuenta con un identificador personal (folio) para cada paciente, que permite una rápida localización y vinculación a datos del expediente materno o del propio paciente en caso de ser hospitalizado; (2) en las pantallas de registro [Figura 2] se tiene una descripción narrativa de las alteraciones, lo que facilita su codificación; y (3) las variables que recolecta son completas y acuciosas para los propósitos de vigilancia clínica y epidemiológica de las MC en hospitales de similar estructura al HIES. Adicionalmente, REMAC-HIES está basado en un software diseñado ex profeso para cumplir con los requerimientos médicos de información oportuna, por lo que se tiene acceso inmediato a los registros de MC, caracterizadas por diagnóstico clínico, de tal

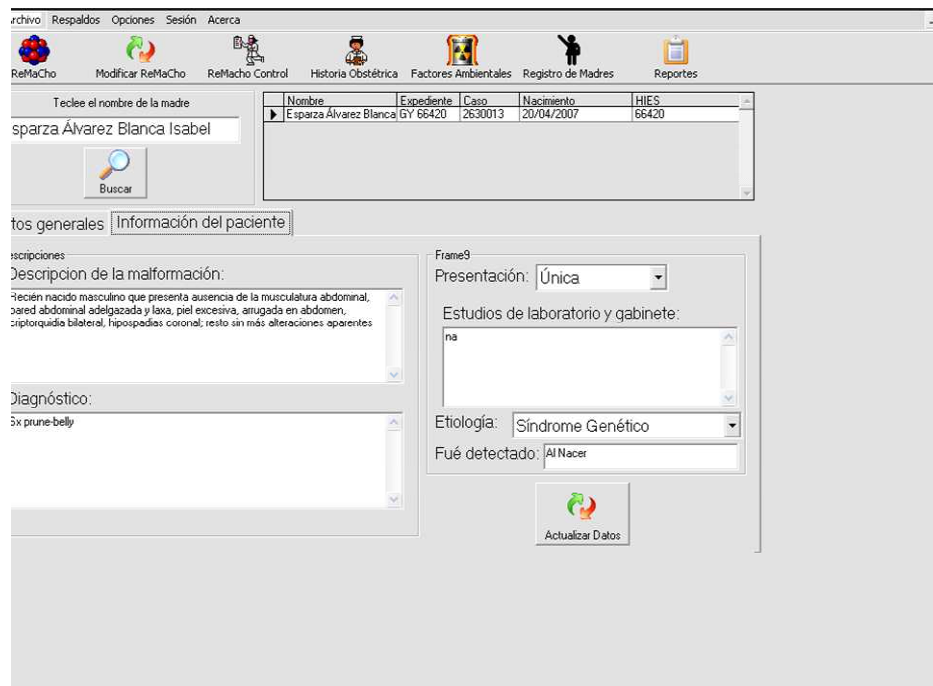


Figura 2. Pantalla que muestra la descripción narrativa de las malformaciones

forma que el sistema es capaz de generar de inmediato estos datos descriptivos. [Figura 3]

Este estudio encontró que la incidencia de malformaciones por sexo, grupos de edad materna, y condición al nacimiento no son diferentes a lo reportado en la literatura (Bonino y col, 2006, Gallegos y col, 2007). Los hallazgos muestran además que las malformaciones aisladas fueron las más frecuentes, lo cual también es concordante con otras publicaciones sobre MC externas. (López y col, 2003, Ortiz A y col. 2003, García F y col. 2006).

La estimación de la incidencia de MC externas es una medición de magnitud en un tiempo específico, por lo que es útil para planificar y adecuar los servicios de salud, basado en las necesidades de la población infantil y para evaluar el impacto producido de los programas de salud (Alfaro y col, 2004). Los sistemas de vigilancia para las MC adquieren su forma por las necesidades de la comunidad a las que están diseñados a servir, su propósito final es prevenir los defectos al nacimiento o aliviar las cargas relacionadas con ellos (Mai y col, 2007).

Por otra parte, aunque las MC externas mayores son fácilmente identificables al nacimiento, el REMAC-HIES no identificó durante el seguimiento semestral más alteraciones a las inicialmente detectadas. Esto puede ser explicado porque en ninguna categoría diagnóstica la concordancia fue mala, y la alta tasa de falsos negativos que se presentó en las malformaciones del sistema músculo-esquelético, se derivó de la falta de experiencia de los médicos becarios y la ausencia de consenso para registrar MC, más que por deficiencias atribuibles al sistema.

Un ejemplo de lo anterior es el siguiente: en un caso se registró la malformación más evidente, polidactilia, pero se pasaron por alto otras dismorfias menores coexistentes, de manera que el diagnóstico de polidactilia, aunque correcto, es impreciso. En este sentido se reconoce que el diagnóstico



Figura 3. Pantalla que muestra las opciones de reportes que permiten acceso inmediato a los diferentes registros

de una MC se basa en todo el patrón de anomalías de un paciente y no en un signo aislado; sin embargo, pueden surgir los problemas en la interpretación porque las anomalías características de cada síndrome varían en su presentación y extensión en cada individuo (Thompson, 2000).

A pesar del advenimiento de las nuevas tecnologías y el avance de la medicina genómica, el juicio clínico sigue siendo un pilar fundamental en el diagnóstico de un paciente. La dismorfología, de indudable aplicación en el presente trabajo, es un claro ejemplo de la importancia del estudio de la fisonomía, puesto que incorpora el uso de la tecnología genética en vías de redefinir el trabajo clínico (Featherstone y col, 2005). Esta disciplina profesional permite delinear alteraciones que afectan el desarrollo físico antes o después del nacimiento, e incluye el reconocimiento de patrones específicos de características físicas en pacientes con un amplio rango de problemas (Aase 1990), características que pueden estar asociadas a anomalías, pero que no son anormales por sí mismas. El reconocimiento visual de estas alteraciones es fundamental para la creación y transmisión del conocimiento, en un ejercicio aprendido desde las aulas de las escuelas de medicina y profundizado durante la formación clínica del médico en los hospitales.

En este sentido, en las categorías en las que se obtuvo una concordancia casi perfecta, las malformaciones correspondieron a entidades clínicas con un patrón de alteraciones fenotípicas claramente identificable (p.e. síndrome de Down, labio y paladar hendido, etc.), probablemente como consecuencia de ese proceso de capacitación clínica constante desde la escuela de medicina.

Con esta perspectiva clínica como base para el estudio y eventual control de la presentación de las MC, es necesario que exista una clasificación satisfactoria, que hasta el presente no se tiene (Kalter, 1998). Por ello se ha propuesto que la clasificación de éstas se haga en base a las características dismorfológicas del paciente (Schinzel, 2007), aunque hay quienes insisten en usar la terminología médica uniforme en el lenguaje descriptivo de dichas

malformaciones (Biesecker, 2005), como citan Aviña y Tastekin en su magnífica revisión. Considerando que la dismorfología enmarca la visualización de la evidencia médica en la construcción de entidades clínicas, parece razonable pensar que la difusión de la clasificación dismorfológica de las MC permite entender mejor la manera en que se dio la desviación en el desarrollo, lo que favorece tanto el diagnóstico como el manejo de los enfermos (Aviña y Tastekin, 2008).

Debe señalarse sin embargo, que dado que no existe un acuerdo para clasificación de MC, en el REMAC-HIES se optó por una forma que posibilita que los datos otorgados sean comparables con otros sistemas de registro, como la Clasificación Internacional de Enfermedades (CIE-10), que parece la más conveniente debido a su facilidad de operación y su uso mundial. Esto es importante porque uno de los mayores problemas en los registros hospitalarios de MC estriba en su complejidad, ya que se requiere de un grupo especializado para el registro y su operación es costosa (Hexter, 1990).

REMAC-HIES es simple, y los datos obtenidos permiten una fácil integración a otros sistemas, así como la posibilidad de análisis y diseminación de esta información. La perspectiva de obtener los datos en forma inmediata y de una manera visualmente agradable, contribuye a que el sistema sea flexible y aceptable [Figura 4].

Otro aporte del sistema es que desde el punto de vista de la salud pública es necesario identificar agrupamientos de casos que sean susceptibles de una intervención preventiva o de control. Como ejemplos de este atributo, REMAC-HIES encontró que el diagnóstico más frecuente fue el de trisomía 21, seguido por el de labio y paladar hendido y el síndrome dismórfico. Esta identificación es temporalmente oportuna y clínicamente apropiada, lo que genera información que puede ser aplicada a la toma de decisiones y el diseño de estrategias de intervención.

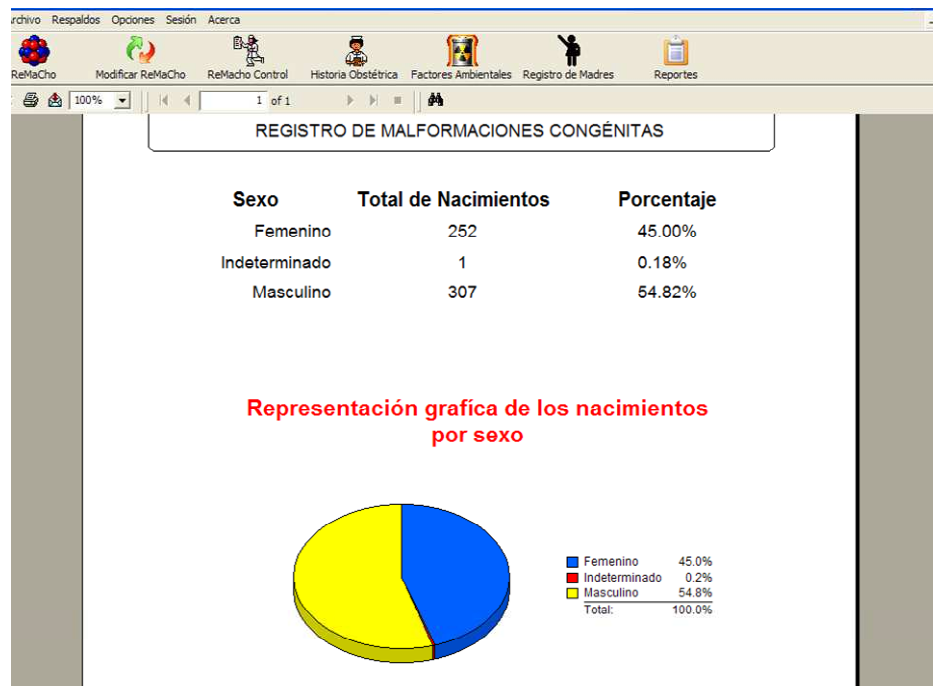


Figura 4. Obtención inmediata de datos, en forma visualmente agradable

La utilidad del REMAC-HIES se extiende más allá del puro registro clínico o epidemiológico de las MC. La información generada por el sistema puede ser utilizada para orientar actividades de consejería genética, lo que ayudaría a que los padres tomaran decisiones autónomas para reducir riesgos futuros una vez efectuado un proceso reflexivo y conciente basado en la explicación proporcionada por el profesional de la salud a cargo.

Otros atributos del REMAC-HIES no evaluados en este estudio incluyen el registro de factores de riesgo y teratógenos asociados a la presentación de MC, lo que desde el punto de vista epidemiológico es pertinente y puede no sólo aportar información clínica, sino que también puede proveer información para investigar comportamientos epidemiológicos asociados a potenciales riesgos. Esto es importante para la región, pues ante el acelerado crecimiento industrial que ha tenido Sonora en las dos últimas décadas, la introducción en el ambiente de productos químicos potencialmente teratógenos, así como la creciente exposición de la mujer en su espacio laboral y la exposición frecuente del padre a agentes químicos que también puedan producir MC, constituyen factores que deben vigilarse y registrarse sistemáticamente (Alba M y col, 1999). Con el sistema REMAC-HIES este importante apartado estaría también cubierto. Adicionalmente, dado que el sistema contempla incluir controles [Figura 5], es posible diseñar estudios epidemiológicos de tipo analítico, como los de casos y controles o de cohorte. Del mismo modo se puede tener acceso a la historia obstétrica de las madres en el momento que se solicite.

Archivo Respaldos Opciones Sesión Acerca

ReMaCho Modificar ReMaCho ReMaCho Control Historia Obstétrica Factores Ambientales Registro de Madres Reportes

Teclee el nombre de la madre

Paso 1 Paso 2

Madre

Paciente: MC MC

Ficha Individual

Nombre:

N° de expediente:

N° de exp. HIES:

RN Vivo: Si

Sexo: Masculino

Embarazo: Único

N° de caso:

N° de orden:

Fecha de Nacimiento: 26/07/2009

Edad materna a la concepción

Años

Antropometría

Peso

Peso(gr.):

Percentila:

Talla

Talla (Cm):

Percentila:

PC

PC:

Percentila:

Figura 5. Opción de inclusión de controles y de pacientes con MC

Limitaciones del Estudio

Aunque los hallazgos muestran que REMAC-HIES es un instrumento válido y confiable para el registro hospitalario de MC, es conveniente señalar que el estudio tiene algunas limitaciones metodológicas y operativas, a saber:

- Dada la naturaleza descriptiva del estudio, no es posible establecer ninguna relación de causalidad ni tampoco establecer predicciones acerca del comportamiento futuro del evento
- Del mismo modo, no puede determinarse la posible exposición a teratógenos o a factores de riesgo relacionados
- Requiere de una capacitación constante en malformaciones congénitas, por lo que debe de contarse con personal comprometido en ésta.

CONCLUSIONES

REMAC-HIES es un sistema de registro y vigilancia, válido y confiable para el registro hospitalario de las MC, que cumple además con los atributos que para el efecto señala el CDC (2003) en sus guías de evaluación de sistemas de vigilancia. REMAC-HIES está basado en la capacitación del personal becario en las instituciones de salud y en la utilización de un software sencillo, por lo que su operación no requiere de personal altamente especializado y es económica, de tal modo que su ejecución e instalación en una red de hospitales de 2º nivel de atención en el estado de Sonora es altamente factible. La información que genera es homogénea y puede ser utilizada para comparar el comportamiento de las MC con el de otros hospitales incluidos en el RYVEMCE.

RECOMENDACIONES

Metodológicas

- Una forma de mejorar el poder estadístico del sistema es incrementando el volumen del registro, lo que puede lograrse de dos formas: (a) extendiendo el periodo de registro de todos los pacientes con MC en el HIES-HIMES, y (b) operando el sistema en una red de hospitales
- Es conveniente utilizar todas las opciones que ofrece el REMAC-HIES para el registro de factores de riesgo y probable exposición a teratógenos
- Es recomendable incorporar en un futuro en el sistema, herramientas tecnológicas (p.e. imagenología, estudios citogenéticos) ya disponibles en nuestro medio, lo que contribuiría a una mejor caracterización de las MC
- Para efectos de una vigilancia epidemiológica de las MC, los datos generados por el sistema deben ser validados por un genetista.

De Investigación

- Utilizar la información generada por el REMAC-HIES en investigaciones de prevalencia, causalidad y prevención de las MC.
- Es aconsejable la inclusión de estudios de diagnóstico prenatal de las MC en el REMAC-HIES, y examinar su asociación con la calidad de atención que se brinda a los padres y a los neonatos afectados.
- Es conveniente que la información del REMAC-HIES sea utilizada para determinar la prevalencia de embarazos que se interrumpen debido a la presencia de malformaciones fetales.
- REMAC-HIES puede ser útil para evaluar la consistencia y la calidad del entrenamiento clínico en MC

De Políticas de Salud

- Dado que no tenemos conocimiento acerca de la operación de un sistema de registro similar a REMAC-HIES en hospitales del estado de Sonora, es recomendable que se incorpore como herramienta para la vigilancia clínica y epidemiológica.
- REMAC-HIES debe ser el vehículo para la vigilancia activa de todos los nacimientos afectados por MC, incluyendo las terminaciones anticipadas de embarazos, los óbitos fetales y los recién nacidos vivos.
- REMAC-HIES puede ser una fuente de datos válida y confiable que de sustento técnico a un programa para la prevención de malformaciones congénitas que no existe actualmente en nuestra región.

BIBLIOGRAFIA

- Aase, J.A. 1990. Diagnostic Dysmorphology. New York and London: Plenum Medical Book Co.
- Alba Moratilla, N, García, GA, García BF. 1999. El conjunto mínimo básico de datos al alta hospitalaria como fuente de información para el estudio de las anomalías congénitas. *Rev Esp Salud Pública*; 73:61-71.
- Alfaro A.N., Valadez, F.I., Pérez, M., JJ, González, T.Y. 2004. MC externas en la zona metropolitana de Guadalajara. Diez años de estudio. *Invest. en Salud*. 6(3):180-187.
- Allanson, JE, Biesecker, LG, Carey, JC, Hennekam, RC. 2009. Elements in morphology: introduction. *Am. J. Med. Genet. A*. Jan; 149A (1):2-5.
- Altman, DG, Bland, JM. 1994. Statistic notes: diagnostic tests 1: sensitivity and specificity. *BM*. 308:1552.
- Altman, DG, Bland, JM. 1994. Statistic notes: diagnostic tests 1: sensitivity and specificity. *BMJ*. 309:102, 188.
- Anderson, J.L, Waller, D.K., Canfield, M.A., Shaw, G.M., Watkins, M.L., Werler, M. 2005. Maternal obesity, gestational diabetes, and central nervous system birth defects. *Epidemiology*. 16(1):87-92.
- Anthony, S., Kateman, H., Brand, R., den Ouden, A., Dorrepaal, C., van der Palde Bruin, K., Buitendijk, S. 2005. Ethnic differences in congenital malformations in the Netherlands: analyses of a 5-year birth cohort. *Paediatric and Perinatal Epidemiol*, 19 (2):135-144.
- Ávila, J, Liévano, SA, Santos, I, Ahumada, E. 2006. Incidencia de malformaciones congénitas durante veinte años en un hospital de alta especialidad. *Bol Med Hosp. Infantil Mex*. Suplemento Ene/Feb (63):S23-29.
- Aviña, FJ, Tastekin, A. 2008. Malformaciones congénitas: clasificación y bases morfogénicas. *Rev Mex Pediatr*. 75(2):71-74.

- Biesecker, LG. 2005. Mapping genotypes to language: a proposal to standardize the clinical descriptions of malformations. *Clin. Genet.* 68 (4):320-326.
- Bird, T., Hobbs, C., Cleves, M., Tilford, J., Robbins, J. 2006. National rates of birth defects among hospitalized newborns. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 76 (11), 762-9.
- Bonino, A, Gómez P, Cetraro, L, Etcheverry, G, Pérez, W. 2006. Malformaciones congénitas: incidencia y presentación clínica. *Arch Pediatr Urug.* 77(3):225-228.
- Borja, AV, Bermúdez, CO, Lacasaña, NM, Kuri, P, Bustamante, MP, Torres, MV. 1999. Dificultades en los métodos de estudios de exposiciones ambientales y defectos del tubo neural. *Salud Publica Mex* (41 Suppl 2): S124-S131.
- Bosi, G., Garani, G., Scorrano, M., Calzolari, E. 2003. Temporal Variability in birth prevalence of congenital heart defects as recorded by a general birth defects registry. *J. Pediatr.* 142(6):690-698.
- Bossuyt, PM, Reitsma, JB, Bruns, DE, Gatsonis, CA, Glasziou, PP, Irwig, LM, Lijmer, JG, Moher, D, Rennie, D, CW de Vet, H. 2003. Towards complete and accurate reporting of studies of diagnostic accuracy: the STARD Initiative. *Clin Chem* 49(1):1-6.
- Bower, C., Silva, D., Henderson, T., Ryan, A., Rudy, E. 2000. Ascertainment of Birth Defects: The effect on Completeness of Adding a New Source of Data *J Paediatr & Child Health.* 36(6):574-576.
- Boyd, P., Armstrong, B., Dolk, H., Botting, B., Pattenden, S., Abramsky, L., Rankin, J., Vrijheid, M., Wellesley, D. 2005. Congenital anomaly surveillance in England-ascertainment deficiencies in the national system. *BMJ.* 330(7481):27.
- Carriere, B, Gagnon, R, Charlin, B, Downing, S, Bordage, G. 2009. Assessing clinical reasoning in pediatric emergency medicine: validity evidence for a script concordance test. *Ann Emerg Med.* (53):647-652.

- Cassell, C., Mai, C., Richard, R. 2007. Birth defects interstate data exchange: a battle worth fighting? *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 79(11):806-10.
- Castilla, E., Orioli, I. 2004. ECLAMC: the Latin-American collaborative study of congenital malformations. *Community Genet.* 7(2-3):76-94.
- Castilla, E., Peters, P. 1992. Public health impact of birth defects monitoring systems; national and international efforts. *Birth Defects Orig Artic Ser.* 28(3):27-36.
- CDC From the Centers for Disease Control and Prevention. 2007. Hospital Stays, Hospital Charges and In-Hospital Deaths Among Infants with Selected Birth Defects-United States 2003. *MMWR.* 56:25-29.
- Cedeño, R., León, A., Romero, R. 1996. Epidemiología de las MC externas en una maternidad de Venezuela. *Bol Med Hosp. Infantil Mex.* 53(3):117-122.
- Centeno, M.F., Beltrán, P.A., Ruiz, L.C., Centeno, R.T. 2001. Cromosomopatías en recién nacidos malformados. *An Esp Pediatr.* 54: 582-587.
- Chen L, Ho, CKW, Lam, VKH, Fong, SY, Li, AM, Lam, SP, Wing, YK. 2008. Interrater and intrarater reliability in multiple sleep latency test. *J Clin Neurophysiol* 25(4):218-221.
- Cordero, VD, Mazzi GE. 1992. Malformaciones y deformaciones congénitas en el Hospital del Niño. *Rev Soc Bol Ped.* 31(3)74-77.
- Correa-Villaseñor, A., Cragan, J., Kucik, J., O'Leary, C., Siffel, C., Williams, L. 2003. The Metropolitan Atlanta Congenital Defects Program: 35 Years of Birth Defects Surveillance at the Centers for Disease Control and Prevention. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 67:617-624.
- Cortés, C.R., Marín, R.R., Aguilar, N.S. 1986. Epidemiología de las MC externas. *Ginecol Obstet Mex.* 54: 265-268.
- Costa CMS, Nogueira da Gama, SG, Do Carmo, LM. 2006. Congenital malformations in Rio de Janeiro, Brazil: prevalence and associated factors. *Cad. Saúde Pública.* 22(11):2423- 2431.

- Czeizel, A., Intody, Z., Moddell, B. 1993. *BMJ*. What proportion of congenital abnormalities can be prevented? 306(6876):499-503.
- Deeks, JJ, Altman, DG. 2004. Diagnostic tests 4: likelihood ratios. *BMJ*. 329; 168-169.
- Diferentes enfoques de la incidencia de anomalías congénitas. 1977. Revisión crítica de los métodos, con especial referencia a los registros de MC. *Rev Cub Adm Salud* 13:183-193.
- Dolk, H. 2005. Eurocat:15 years of European surveillance of congenital anomalies. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 90:F355-F358.
- Druschel, C., Sharpe-Stimac, M., Cross, P. 2001. Process of and Problems in Changing a Birth Defects Registry Reporting System. *Teratology* (64):S30-S36
- Farel, A.M., Meyer, R.E., Hicken, M., Edmonds, L.D. 2003. Registry to referral: using birth defects registries to refer infants and toddlers for early intervention services. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol*. 67 (9):617-24.
- Farr, BM, Shapiro, DE. 2000. Diagnostic tests: distinguishing good tests from bad and even ugly ones. *Infect Control Hosp Epidemiol* 21:278-284.
- Featherstone, K, Latimer, J, Atkinson, P, Pilz, D.T., Clarke, A. 2005. Dymorphology and the spectacle of the clinic. *Sociol Health Illn* 27(5):551-574
- Fernández, SP, Pértegas, DS. 2003. Pruebas diagnósticas. *Cad Aten Primaria* (10):120-124.
- Ferrero, M., Pérez, M.T., Álvarez, R., Rodríguez, L. 2005. Comportamiento clínico-epidemiológico de los defectos congénitos en la Ciudad de La Habana. *Rev Cubana Pediatr*. 77(1):171-213.
- Forrester, M., Merz, R. 2007. Potential impact of pregnancy outcome on the completeness of diagnosis of *birth defects*, Hawai'i, 1986-2001. *Hawaii Med J*. 66(2):32-35.

- Forrester, M., Merz, R. 2006. Rates for specific birth defects among offspring of Japanese mothers, Hawaii, 1986–2002. *Cong Anom* 46:76-80.
- Gallegos, RM, Romero, GG, Pérez, LN, Salazar, TM. 2007. Defectos congénitos mayores y múltiples en neonatos de mujeres atendidas en un hospital de tercer nivel. *Ginecol Obstet Mex.* (75):247-252.
- García, FY, Fernández, RR, Rodríguez, RM. 2006. Incidencia de las malformaciones congénitas mayores en el recién nacido. *Rev Cubana Pediatr.* 78(4): 56-61.
- García-Sánchez, M., Ortiz, C., Hernández, L.A. 2000. Diagnóstico situacional de los defectos congénitos y anomalías cromosómicas en el Estado de México *RESPyN.* Ed. especial 2-2000.
- Gómez-Alcalá, A., Rascón, P.A. 2008. La mortalidad infantil por malformaciones congénitas en México: un problema de oportunidad y acceso al tratamiento. *Rev Panam Salud Publica* 24(5):297-303.
- Gómez de la Cámara, A. 2004. Caracterización de pruebas diagnósticas. *Neurología.* 19 (Supl 1):31-38.
- Gordis, L. 2000. *Epidemiology.* 2nd Ed WB Saunders. USA.
- Goujard, J. 1999. Clusters of birth defects: Emergency and management. A review of some publications. *European J Epidemiol.* 15(9):853-862.
- Halliday, J., Collins, V., Aitken, M.A., Richards, M., Olsson, C. 2004. Genetics and public health – evolution, or revolution? *J Epidemiol Community Health.* 58:894-899.
- Hand, PJ, Haisma, JA, Kwan, J, Lindley, RI, Lamont, Dennis, MS, Wardlaw, JM. 2006. Interobserver Agreement for the bedside clinical assessment of suspected stroke. *Stroke.* 37:776-780.
- Hartge, P. 2006. Commentary – Participation in population studies. *Epidemiology.* 17(3):252-254.

- Health Canada Center for Surveillance Coordination. 2004. Framework and Tools for Evaluating Health Surveillance Systems. March 2004, Version 1.0.
- Hernan, M., Hernandez-Diz, S., Werler, M., Mitchell, A. 2002. Causal knowledge as a prerequisite for confounding evaluation: An application to birth defects epidemiology. *Am J Epidemiol.* 155(2):176-184.
- Hernández, H.R., Cerda, F.R., Dávila R.M., Cortés, G.E. 2002. Estimación de la tasa de incidencia de algunos defectos congénitos en Monterrey, México. *Ginecol Obstet Méx.* 70 (12): 597-602.
- Hexter, A.C., Harris, J.A., Roeper, P., Croen, L., Krueger, P., Gant, D. 1990. Evaluation of the Hospital Discharge Diagnoses Index and the Birth Certificate as Sources of Information on Birth Defects. *Public Health Rep.* 105(3):296-307.
- Hospital Infantil del Estado de Sonora. Estadísticas del Archivo Clínico 2004-2005.
- Honein, M., Paulozzi, L. 1999. Birth Defects Surveillance: Assessing the "Gold Standard". *Am J Public Health.* 89(8):1238-1240.
- Hook, E.B. 1982. Incidence and prevalence as measures of the frequency of birth defects. *Am J Epidemiol.* 116 (5): 743-747.
- Hunter, AGW. 2002. Medical genetics 2: the diagnostic approach to the child with dysmorphic signs. *CMAJ* 167(4):367-372.
- ICBDMS. 2004. Annual Report 2004 (with data for 2002). International Centre on Birth Defects.
- Jaimes, MF. 2007. Pruebas diagnósticas: uso e interpretación. *Acta Med Colomb.* (32):29-33.
- Jiménez-Balderas, E.A., Salamanca, G.F., Martínez, A.S. 1984. Estudio de MC en 105,825 nacimientos consecutivos. *Bol Med Hosp. Infant Mex.* 41: 21-24.

- Jones, K.L. 1997. Smith's Recognizable Patterns of Human Malformations. 5th ed. W. B. Saunders. Philadelphia.
- Kallen, B. 1988. Epidemiology of Human Reproduction. Boca Raton: CRC Press. USA.
- Kalter, H. 1998. Congenital malformations: an inquiry into classification and nomenclature. *J Med Genet.* (35):661-665.
- Kumar, V, Jeet-Singh, A, Marwaha, RK. 1994. An epidemiological study of congenital malformations in rural children. *Indian Pediatr* (31):909-914.
- Landis, J.R., Koch, G.G. 1997. The measurement of observer agreement for categorical data. *Biometrics.* 33:159.
- Langlois, PH, Scheuerle, A. 2007. Using registry data to suggest which birth defects may be more susceptible to artifactual clusters and trends. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 79(11):798-805.
- Latimer, J. 2007. Diagnosis, dysmorphology and the family: knowledge, motility, choice. *Med Anthropol* 26(2):97-138.
- Lee, K., Khoshnood, B., Chen, L., Wall, S., Cromie, W., Mittendorf, R. 2001. Infant Mortality from Congenital Malformations in the United States, 1970-1997. *Obst & Gynecol.* 98(4):620-627.
- Lieff, S., Olshan, A., Werler, M., Savitz, D., Mitchell, A. 1999. Selection Bias and the Use of Controls with Malformations in Case-Control Studies of Birth Defects. *Epidemiology.*10(3):238.
- Lin, A.E., Rasmussen, S.A., Scheuerle, A., Stevenson, R.E. 2009. Clinical geneticists in birth defects surveillance and epidemiology research programs: past, present and future roles. *Birth Defects Res A Mol Teratol* 85(1):69-75.
- Litvan, I, Agid, Y, Jankovic, JM, Goetz, C, Brandel, JP, Lai, EC; Wenning, G, D'Olhaberriague, L, Verny, M, Chaudhuri, KR, McKee, A. 1996. Accuracy of clinical criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome). *Neurology.* 46:922-930.

- Llamos, PA, Argüelles, AM, Llamos, PAJ, Gómez, PH. 2005. Características clínicogenética y epidemiológica de los defectos por reducción de extremidades informados al Registro de Malformaciones Congénitas. *Medisan* (9):3.
- López, L, Cedillo, M, Serra, L, Angulo, E, Gutiérrez, JA. 2006. Incidencia de malformaciones congénitas en un hospital de tercer nivel. *Bol Med Hosp. Infantil Mex. Suplemento Ene/Feb* (63):S23-28.
- Macías, M.A., Cuevas, M.L. 2000. Registro y vigilancia epidemiológica de MC externas en Zacatecas durante veinte años. *RESPyN, Ed. especial*, 2-2000.
- Minton, S.D., Seegmiller, R.D. 1996. An Improved System for Reporting Congenital Malformations. *JAMA*. 5(21):2976-9.
- Misra, T., Dattani, N., Majeed, A. 2005. Evaluation of the National Congenital Anomaly System in England and Wales. *Arch. Dis. Child. Fetal Neonatal Ed.* (90) 368-373.
- Mohse, A. El-Hazmi. 1997. Early recognition and intervention for prevention of disability and its complication. *East Mediterr Health J.* 3(1):154-161.
- Montalvo, G, Camacho, A, Toscano, N, Álvarez, J, Muñoz, L, Albornoz, A, Castilla, E, Girón, C, Martínez C, Sacoto, A, Quijano, J, Saltos, M, López-Camelo, J. 2006. Frecuencia de malformaciones congénitas en hospitales ecuatorianos de la red ECLAMC. Junio 2001-Junio 2005. *Cambios Órgano oficial de difusión científica HCAM*. 5(9):Enero-Junio.
- Moore, K.L, Persaud, T.V.N. 1998. *The Developing Human*. 6th ed. WB Saunders. USA.
- Muñoz CJ, González GA, De la Rosa, MV, Quintero, AR, Bustos, JL. 2008. Concordancia inter-observador entre médicos residentes de neurología en el diagnóstico de las cefaleas primarias según la clasificación de la IHS 2004. *Neurología* 23(7):415-418.

- Mutchinik, O., Lisker R., Babinski, V. 1988. Programa Mexicano de Registro y Vigilancia Epidemiológica de Malformaciones Congénitas Externas. *Salud Pública Mex.* 30: 89-100.
- Nazer, HJ, Cifuentes, OL, Águila, RA, Ureta, LP, Bello, PM, Correa, CF, Melibosky, RF. 2007. Edad materna y malformaciones congénitas. Un registro de 35 años. 1970-2005. *Rev Med Chile* 135:1463-1469.
- Nazer, HJ. 2004. Prevención primaria de los defectos congénitos. *Rev Med Chile* 132:501-508.
- Ontivero, E., Alonso, F., Ferrero, M., Hernández, D. 2002. Diseño de una base de datos en Access 97 para el Registro Cubano de MC. Congreso Cubano de Informática Médica.
- Ortiz, AR, Flores, FG, Cardiel, ML, Luna, RC. 2003. Frecuencia de malformaciones congénitas en el área de neonatología del Hospital General de México. *Rev Mex Pediatr* 70 (3):128-131.
- OPS, 2003. Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades y Problemas Relacionados con la Salud. 10ª. Revisión. World Health Organization.
- Palmer, S.R., Dunstan, F.D.J., Fielder, H., Fone, D.L., Higgs, G., Senior, M.L. 2005. Risk of Congenital Anomalies after the Opening of Landfill Sites. *Environ Health Perspect.* 113(10):1362-1365.
- Penchaszadeh, V.B. 2002. Preventing congenital anomalies in developing countries. *Community Genet.* 5:61-69.
- Petrini, J., Damus, K., Russell, R., Poschman, K., Davidoff, M., Mattison, D. 2002. Contribution of Birth Defects to Infant Mortality in the United States. *Teratology.* 66:S3-S6.
- Rankin, J., Pattenden, S., Abramsky, L., Boyd, P., Jordan, H., Stone, D., Vrijheid, M., Wellesley, D., Dolk, H. 2005. Prevalence of congenital anomalies in five British regions, 1991-99. *Arch Dis Child.* 90:F374-F379.

- Rasmussen, S., Olney, R., Holmes, L., Lin, A., Keppler-N., K, Moore, C. 2003. Guidelines for case classification for the National Birth Defects Prevention Study. *Birth Defects Res.* 67:193-201.
- Rasmussen, S., Moore, C. 2001. Effective Coding in Birth Defects Surveillance. *Teratology.* 64:S3-S7.
- Reefhuis, J., de Walle, H., de Jong-van den Berg, L., Cornel, M., Euro-Map G 3. 2000. Additional information from parental questionnaires and pharmacy records for registration of birth defects. *European J Epidemiol.* 16(4):329-336.
- Registro Nicaragüense de Malformaciones Congénitas. 2008. Manual Operativo del RENIMAC.
- Rentería, M., Velasco, M., Ugarte R., Ocotitla, J. 2000. Defectos al nacimiento en el departamento de neonatología de la clínica de especialidades de la mujer del servicio de sanidad militar. *RESPyN.* Ed. especial, 2-2000.
- Riley, M., Phylan, S., Halliday, J. 2004. Validation study of the Victorian Birth Defects Register. *J Paediatrics & Child Health* (9-10): 544-548.
- Rodríguez, DC, Alvarenga, CR. 1999. Frecuencia de las malformaciones congénitas externas en la unidad materno infantil del Instituto Hondureño de Seguridad Social de Tegucigalpa, Honduras *Rev Med Post UNAH* 4(3):258-263.
- Romero M, J.A. 2006. Incidencia de MC en el Hospital Infantil del Estado de Sonora- Enero a Diciembre de 2006. Tesis para obtener el título de pediatra en el Hospital Infantil del Estado de Sonora.
- Russell, K., Canfield, M. 2002. Surveillance Methods, Public Health Applications, and Epidemiologic Research Using Population-Based Birth Defects Registries. *Teratology.* 66:S1-S2.
- Salinas, PH, Albornoz, VJ, Erazo, BM, Catalán, MJ, Hubner, GM, Preisler, RJ, Juárez, HM, Ide, VR, Carmona, GS, Fernández, BM. 2006. Impacto

- económico de la prematuridad y las malformaciones congénitas sobre el costo de atención neonatal. *Rev Chile Obstet Ginecol* 71(4):234-238.
- Sanchez, O., Brito-Arreaza, A., Alvarez-Arratia, M.C., Ramírez, P. 1991. Prevalence of Bone Dysplasias in Newborns at the Ruiz y Páez Hospital in Bolívar City, Venezuela 1978-1990. *Invest Clínica*, 32(2):67-76.
- Sawardekar, K. 2005. Profile of major congenital malformations at Nizwa Hospital, Oman: 10 year review. *J Paediatrics & Child Health*. 41(7):323-330.
- Say, L., Donner, A., Metin-Gulmezoglu, A., Taljaard, M., Piaggio, G. 2006. The prevalence of stillbirths: a systematic review. *Reprod Health*. 3(1):1-28.
- Schinzel A. 2008. All I wanted to know about congenital developmental defects. *Eur J Hum Genet* 16: 274.
- Secretaría de Salud. 2002. Programa de acción: Sistema Nacional de Investigación en Salud 2001-2006. 1ª. Ed. México, D.F.
- Sekhobo, JP, Druschel, CM. 2001. An Evaluation of Congenital Malformations Surveillance in New York State: An Application of Centers for Disease Control and Prevention Guidelines for Evaluating Surveillance Systems. *Public Health Rep*. 116:296-305.
- Simoës-Campos, M., Cedeño, R., Romero, T., Sarmiento, S., Romero, R. 2000. Incidencia de MC en un hospital materno-infantil en Venezuela. 3(5):281-290.
- Snell, L.M., Little, B.B., Knoll, K.A., Johnston, W.L., Rosenfeld, C.R., Gant, N.F. 1992. Reliability of birth certificate reporting of congenital anomalies. *Am J Perinatol*. 9(13):219-222.
- Song, L., Moore, C., Li, Z., Berry, R., Gindler, J., Hong, S., Liu, Y., Mulinare, J., Wong, L., Gu, H., Erickson, D. 2003. A population-based birth defects surveillance system in the People's Republic of China. *Paediatric and Perinatal Epidemiol*. 17(3):287-293.

- Spranger, J., Opitz, A. 1982. Errors of morphogenesis: concepts and terms. Recommendations of an international working group. *J Pediatr.* 100 (1): 160-5.
- Steen, P., Wang, Y., Tao, Z., Cross, P., Druschel, C. 2008. Implementing a web-based case reporting and communication system among hospitals reporting to the *birth defects* registry in New York State. *J Public Health Manag Pract.* 14(6): E11-6.
- Suárez, OF, Ordóñez, A, Macheta, M. 2009. Percepción de las madres con hijos afectados por malformaciones congénitas mayores: necesidad de desarrollo de un sistema de atención apropiado. Estudio cualitativo de grupos focales. *Colomb Med* 40:85-94.
- Suresh, G.K., Horbar, J.D. 1998. Major birth defects in infants with birth weight 501 to 1500 grams. *Pediatr Res.* 43 (4), supplement 2: 65-72.
- Temtamy, S.A., Abdel, M.N., Mazen, S.R., Ismail, N.S., Kassem and R.. B. 1998. A genetic epidemiological study of malformations at birth in Egypt. *East Med Health Journal.* 4 (2): 252-259.
- Thompson, M.W., Mc Innes, R.R. 2000. Thompson & Thompson Genetics in Medicine. 4th ed. W. B. Saunders. USA.
- Tinoco, M., Guerrero, J., Rodríguez, M. 2004. Mortalidad neonatal temprana en un centro de segundo nivel de atención en recién nacidos mayores de 28 semanas de edad gestacional y peso al nacer igual o mayor de 1000 gramos. *Bol Med Hosp Infantil Mex.* 61(4):282-288.
- Valdés M.J., Blanco, A.E., Kofman, S., Mutchinik, O. 1997. Defectos congénitos en el Hospital General de México. Frecuencia observada durante 10 años mediante el RYVEMCE. *Rev Med Hosp. Gen Mex.* 60 (4):181-187.
- Vega, V.A., Vizzuett, M.R. 2005. Frecuencia de MC en un hospital general de tercer nivel. *Rev Mex Pediatr.* 72(2):70-73.
- Wang, Y, Tao, Z, Cross, PK, Le, LH, Steen, PM, Babcock, GD, Druschel, CM, Hwang, SA. 2008. Development of a web-based integrated birth defects

- surveillance system in New York State. *J Public Health Management Practice*. 14(6) E1-E10.
- Watkins, M.L., Edmonds, L., McClearn, A., Mullins, L., Mulinare, J., Khoury, M. 1996. The Surveillance of Birth Defects: The Usefulness of the Revised US Standard Birth Certificate. *Am J Public Health*. 86(5):731-734.
- Weatherall, J.A., de Wals, P., Lechat, M.F. 1984. Evaluation of information systems for the surveillance of congenital malformations. *Intl Journal Epidem* 113(2):193-6.
- Wellesley, D., Boyd P., Dolk, H., Pattenden, S. 2005. An aetiological classification of birth defects for epidemiological research. *Med Genet*. 42(1): 54-57.
- Wertelecki, W. 2006. Birth defects surveillance in Ukraine: a process. *J Appl Genet* 47(2) 143-149.
- Williams, R.L., Chen P.M., Marinko, J. 1986. The Automated Vital Statistics System: A progress report of continued development and implementation. *MUMPS Users Group*.16:94-97.
- Whelan, AJ, Ball, S, Best, L, Best, RG, Echiverri, SC, Ganschow, P, Hopkin, RJ, Mayefsky, J, Stallworth, J. 2004. Genetic red flags: clues to thinking genetically in primary care practice. *Prim Care Clin Office Pract* 31:497-508.
- WHO. 2003. Human Genetic Programme of the World Health Organization. Global registry and database on craniofacial anomalies. 1st ed. Report of a WHO Registry Meeting on Craniofacial anomalies. Geneva, Switzerland.
- WHO. 2003. World Atlas of Birth Defects. 2nd. ed. International Center for Birth Defects and the World Health Organization. Geneva, Switzerland.
- Wyszynski, D., Nolan, V.G. Feasibility of identifying families for genetic studies of birth defects using the National Health Interview Survey, Información disponible en la página de internet <http://www.biomedcentral.com/1471-2458/4/16>.

- Yoon, P., Olney, R., Khoury, M., Sappenfield, W., Chavez, G., Taylor, D. 1997. Contribution of Birth Defects and Genetic Diseases to Pediatric Hospitalizations: A Population-Based Study. *Arch of Ped & Adolescent Medicine*. 151(11):1096-1103.
- Zarante, MI, Castillo, MC, García, N, Suárez, F, Gutiérrez, CA, Umaña, A. 2002. Análisis clínico-epidemiológico de factores asociados a malformaciones congénitas ECLAMC-Hospital Universitario San Ignacio junio-diciembre 2001. *Univ. Med.* 43(2):121-127.
- Zheng, X.Y., Zhang, T., Wang, Y.F., Xu, C., Chen, G., Xin, R.L., Chen, J.P., Hu, X.M., Yang, Q., Song, X., Pang, L.H., Ji, Y., Sun, H.M., Zhang, L., Liu, J.F., Guo, Y.L., Zhang, Y. 2004. Intrauterine infections and birth defects. *Biomed Environ Sci.* 17(4): 476-91.

Información disponible en la red electrónica de Internet en las siguientes direcciones:

<http://www.bibliotecas.salud.gob.mx/greenstone/collect/nomssa/index/assoc>

<http://biomedcentral.com/1471-2458/4/23>

<http://www.cdc.gov/ncbddd/bd/monitoring.htm>

<http://www.eurocat.ulster.ac.uk/surveillance>

<http://www.eurocat.ulster.ac.uk/surveillance/prevalencerates>

<http://www.icbdms.org/page.asp?n=WebGuide>

<http://www.inegi.gob.mx/est/default.aspx?c=119>

<http://www.paho.org/spanish/dd/ais/cp>

<http://www.paho.org/English/DD/PIN>

<http://www.saludsonora.gob.mx/descargas/estadisticas2003>

http://www.who.int/whr/1997/media_centre/executive_summary1/cn/index12html

<http://www.cdc.gov.mmwr/2008/11-57>

ANEXO I

Operacionalización de Variables			
Concepto	Escala	Medición	Interpretación
Se considerará un caso con MC aquel recién nacido con anomalías estructurales presentes al momento del nacimiento, así como un óbito con más de 20 semanas de gestación o más de 500 gramos de peso, con anomalías estructurales	Cualitativa nominal	Número de malformados/ Recién nacidos + defunciones fetales + embarazos interrumpidos por malformaciones fetales	Tasa de incidencia x 1000
Edad materna a la concepción	Numérica discreta	Grupos de edad con intervalos de 5 años: <14 años, 15-19, 20-24, 25-29, 30-34, 35-39, 40 y >	Frecuencia de MC por grupos de edad materna
Sexo del producto de acuerdo a las características de los genitales externos	Cualitativa nominal	Masculino Femenino Indeterminado	Incidencia por sexo: Número de malformados x sexo/ Número total de malformados
Condición al nacimiento de acuerdo a si están vivos o muertos al nacer	Cualitativa nominal	Recién nacido vivo Recién nacido muerto Óbito o muerte fetal de más de 20 semanas de gestación ó 500 gramos de peso	Incidencia por cada una de las categorías, tomando como denominador el número total de malformados
Diagnóstico clínico de acuerdo al patrón predominante de alteraciones fenotípicas presentes al nacimiento	Cualitativa nominal	Malformación única o aislada, síndrome genético, síndrome cromosómico, malformación por teratógeno, asociación, múltiples malformaciones congénitas	Incidencia por cada una de las categorías, tomando como denominador el número total de malformados

Sistema Propuesto Dx Malformaciones	Genetista Dx Malformaciones		TOTAL
	SI	NO	
SI	a	b	a + b
NO	c	d	c + d
TOTAL	a + c	b + d	a + b + c + d

Indicadores de validez

Sensibilidad - % de individuos con MC = $[a/a+c] \times 100$

Especificidad - % de individuos sin MC = $[d/b+d] \times 100$

VPP – Probabilidad de que el paciente sea malformado, dado que fue dx como tal = $[a/a+b] \times 100$

VPN – Probabilidad de que el paciente no tenga MC, dado que fue dx como no malformado = $[d/c+d] \times 100$

FP = $b / (b+d) \times 100$

FN = $c/[a+c] \times 100$

Confiabilidad			
Porcentaje de concordancia: porcentaje de recién nacidos con diagnósticos concordantes	Numérica cuantitativa	% de concordancia usando como denominador únicamente a los recién nacidos que fueron diagnosticados como malformados	% concordancia entre los dos observadores
Coefficiente de Kappa: Proporción de recién nacidos con diagnósticos concordantes únicamente debido al azar	Numérica cuantitativa	(% concordancia observada) – (% concordancia esperada debida al azar) / 100 – (% de concordancia esperada debida al azar) k= <u>% c.o. - % c.e.a</u>	% de concordancia entre los dos observadores únicamente debido al efecto del azar

ANEXO II

**HOSPITAL INFANTIL DEL ESTADO DE SONORA - HOSPITAL INTEGRAL DE LA MUJER DEL ESTADO DE SONORA
REGISTRO DE MALFORMACIONES CONGÉNITAS HOSPITALARIAS (ReMaCHo)**

Fecha: _____

Nombre: _____

Número de expediente: _____ No. de caso: _____

RN vivo: Sí _____ No _____

Sexo: M _____ F _____ Indeterminado _____

Fecha de nacimiento: _____

Edad materna a la concepción: _____

Antropometría

Peso _____ Percentila _____

Talla _____ Percentila _____

PC _____ Percentila _____

Descripción de la malformación:

Estudios de laboratorio y gabinete:

Dx clínico: _____