

## EVENTO CENTRAL



Fuente: .  
Análisis

### **Comportamiento de la notificación al Sivigila de las enfermedades huérfanas - raras, Colombia, 2021 hasta semana epidemiológica 20**

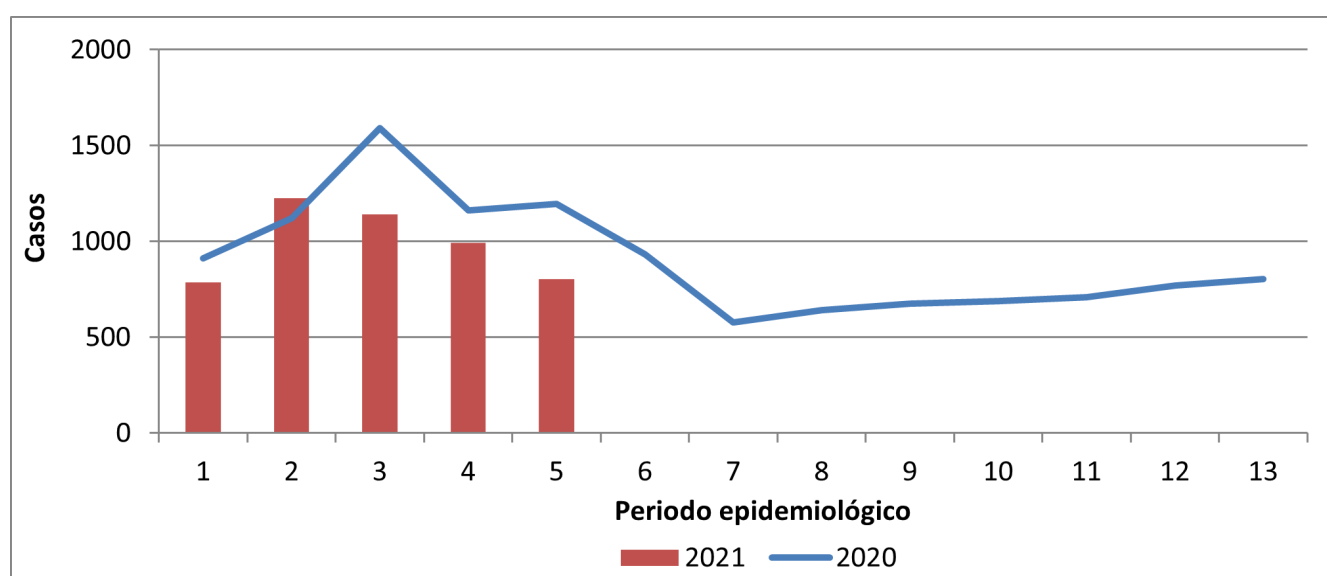
Se estima que en el mundo existen entre 6 000 y 7 000 enfermedades huérfanas, sin embargo, su distribución y frecuencia varía en cada país. En Colombia la Ley 1392 de 2010 reconoce las enfermedades huérfanas como de especial interés y adopta normas tendientes a garantizar la protección social por parte del estado colombiano a la población que las padece y sus cuidadores y en el Artículo 140 de la Ley 1438 de 2011 se definen las enfermedades huérfanas como: "aquellas crónicamente debilitantes, graves, que amenazan la vida y con una prevalencia menor de 1 por cada 5 000 personas".

El Ministerio de Salud es la entidad encargada de emitir el listado de enfermedades huérfanas objeto de vigilancia en salud pública en el país y de definir los criterios de confirmación del diagnóstico de cada una. El Instituto Nacional de Salud realiza vigilancia en salud pública de las enfermedades huérfanas - raras desde el 2016 de acuerdo con las directrices establecidas por el Ministerio, la

información captada a través del Sivigila es remitida dos veces a la semana al Ministerio de Salud para ser integrada al Registro Nacional de Pacientes con Enfermedades Huérfanas, fuente oficial de información de las enfermedades huérfanas en Colombia.

Durante 2021 hasta semana epidemiológica (SE) 20 se han notificado al Sivigila 4 949 casos de enfermedades huérfanas en el país, una reducción de 17,3 % comparado con el mismo periodo de 2020 en el que se notificaron 5 983 casos (figura 1).

Figura 1. Comportamiento de la notificación de enfermedades huérfanas al Sivigila según año y periodo epidemiológico. Colombia 2020 a 2021



Fuente: Instituto Nacional de Salud, Sivigila.

Según Entidad Territorial (ET) de residencia la mayor proporción de casos se registra en Antioquia, Bogotá y el Valle del Cauca, estas tres ET concentran el 62,5 % del total de pacientes notificados. Este comportamiento puede estar relacionado con una mayor disponibilidad de IPS de atención especializada con capacidad de diagnóstico y tratamiento de enfermedades huérfanas en estos departamentos y distritos (tabla 1).

Tabla 1. Proporción de enfermedades huérfanas notificadas al Sivigila según Entidad Territorial de residencia. Colombia 2021 hasta semana epidemiológica 20

Entidad territorial	Casos	%
Antioquia	1451	29,3
Bogotá	1053	21,3
Valle del Cauca	591	11,9
Cundinamarca	239	4,8
Caldas	170	3,4
Santander	155	3,1
Norte de Santander	133	2,7
Nariño	120	2,4
Boyacá	109	2,2
Cauca	108	2,2
Tolima	104	2,1

Risaralda	88	1,8
Córdoba	78	1,6
Huila	72	1,5
Cartagena	71	1,4
Barranquilla	59	1,2
Quindío	59	1,2
Meta	42	0,8
Atlántico	39	0,8
Chocó	29	0,6
Cesar	23	0,5
Bolívar	23	0,5
Sucre	20	0,4
Buenaventura	20	0,4
Caquetá	17	0,3
Santa Marta	16	0,3
Putumayo	12	0,2
Magdalena	11	0,2
Arauca	6	0,1
La Guajira	6	0,1
Guaviare	4	0,1
Casanare	4	0,1
San Andrés	3	0,1
Guainía	2	0,0
Amazonas	1	0,0
Exterior	11	0,2
<b>Total</b>	<b>4949</b>	<b>100</b>

Fuente: Instituto Nacional de Salud, Sivigila.

Actualmente, son objeto de vigilancia 2 190 enfermedades huérfanas incluidas en la Resolución 5265 de 2018. La mayor proporción de enfermedades notificadas al Sivigila, de acuerdo con la Clasificación Internacional de Enfermedades Décima edición (CIE-10), corresponde a enfermedades del sistema nervioso central; malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas; enfermedades de la sangre y órganos hematopoyéticos; enfermedades del sistema osteomuscular y del tejido conectivo y enfermedades endocrinas, nutricionales y metabólicas (tabla 2).

Tabla 2. Proporción de enfermedades huérfanas notificadas al Sivigila según la Clasificación Internacional de Enfermedades CIE-10. Colombia 2021 hasta semana epidemiológica 20

Capítulo	Casos	%
Enfermedades del sistema nervioso	1187	24,0
Malformaciones congénitas, deformidades y anomalías cromosómicas	831	16,8
Enfermedades de la sangre, órganos hematopoyéticos y trastornos que afectan el mecanismo de la inmunidad	672	13,6
Enfermedades del sistema osteomuscular y del tejido conectivo	512	10,3

Enfermedades endocrinas, nutricionales y metabólicas	467	9,4
Enfermedades de la piel y el tejido subcutáneo	417	8,4
Enfermedades del aparato digestivo	263	5,3
Ciertas afecciones originadas en el periodo perinatal	175	3,5
Enfermedades del sistema circulatorio	130	2,6
Enfermedades del sistema respiratorio	79	1,6
Enfermedades del ojo y sus anexos	60	1,2
Neoplasias	53	1,1
Trastornos mentales y del comportamiento	16	0,3
Enfermedades del aparato genitourinario	15	0,3
Traumatismos, envenenamientos y algunas otras consecuencias de causa externa	11	0,2
Ciertas enfermedades infecciosas y parasitarias	2	0,0
Sin clasificar	59	1,2
<b>Total</b>	<b>4949</b>	<b>100</b>

Fuente: Instituto Nacional de Salud, Siviigila.

Durante el periodo se han notificado casos de 608 (27,7 %) de las 2 190 enfermedades objeto de vigilancia, únicamente 9 enfermedades tienen más de 100 casos registrados cada una, lo que representa el 28,1 % (1 390 casos) de la notificación. La tabla 3 muestra las enfermedades notificadas con mayor frecuencia durante 2021.

Tabla 3. Enfermedades huérfanas notificadas con mayor frecuencia al Siviigila. Colombia 2021 hasta semana epidemiológica 20

No.	Enfermedad Huérfana - Rara	Casos	%
1	Reumatismo psoriásico	226	4,57
2	Esclerosis múltiple	206	4,16
3	Síndrome de Guillain-Barre	164	3,31
4	Esclerosis lateral amiotrófica	159	3,21
5	Esclerosis sistémica cutánea limitada	152	3,07
6	Drepanocitosis	149	3,01
7	Displasia broncopulmonar	121	2,44
8	Esclerosis sistémica cutánea difusa	109	2,20
9	Enfermedad de Crohn	104	2,10
10	Enfermedad de Devic	93	1,88

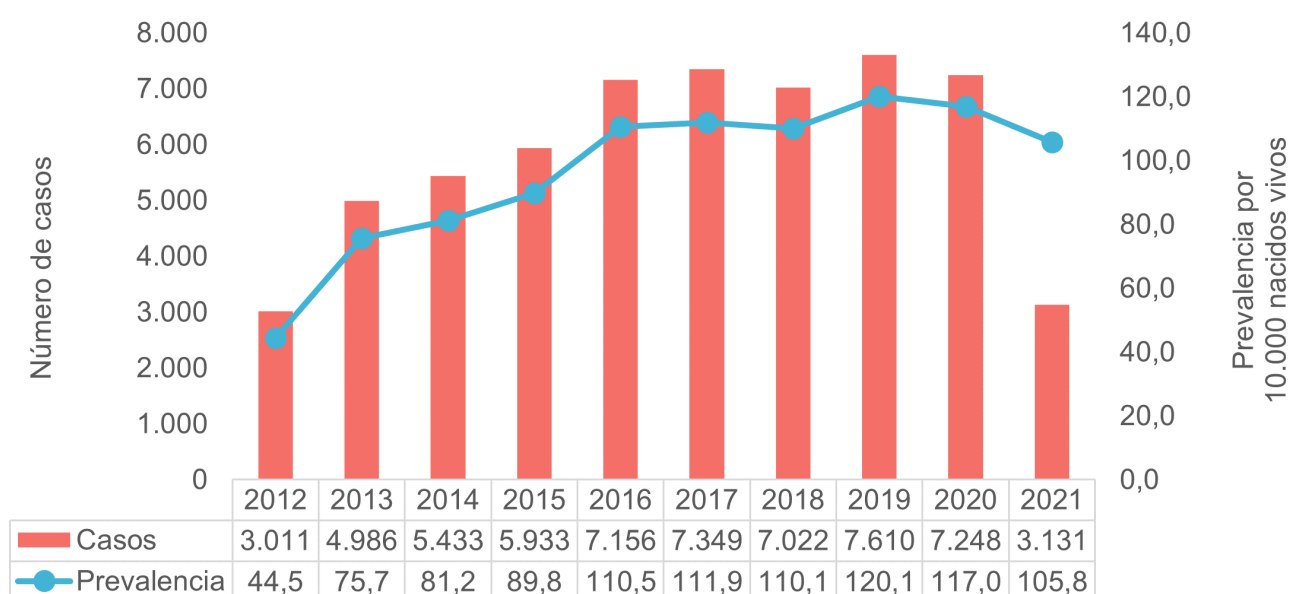
11	Artritis juvenil idiopática de inicio sistémico	83	1,68
12	Enfermedad de Von Willebrand	83	1,68
13	Hipertensión arterial pulmonar idiopática	77	1,56
14	Cirrosis biliar primaria	70	1,41
15	Hepatitis crónica autoinmune	69	1,39
16	Microtia	66	1,33
17	Déficit congénito del factor VIII	66	1,33
18	Miastenia grave	61	1,23
19	Fibrosis pulmonar idiopática	61	1,23
20	Dermatomiositis	61	1,23

Fuente: Instituto Nacional de Salud, Sivigila.

## Defectos congénitos

La notificación histórica de los defectos congénitos desde el 2012 hasta el 2020 tiene una tendencia al aumento de casos, con un descenso posterior discreto evidenciado en 2021. Lo anterior puede estar relacionado a una disminución real de casos o al subregistro de la notificación. Con corte a semana epidemiológica 23 de 2021 se han notificado 3 131 casos de defectos congénitos, lo cual marca una disminución del 3,1 % con respecto al número de casos notificados para el mismo periodo del 2020 (figura 2).

Figura 2. Notificación de defectos congénitos a Sivigila, Colombia, 2012 a 2021 corte semana epidemiológica 23

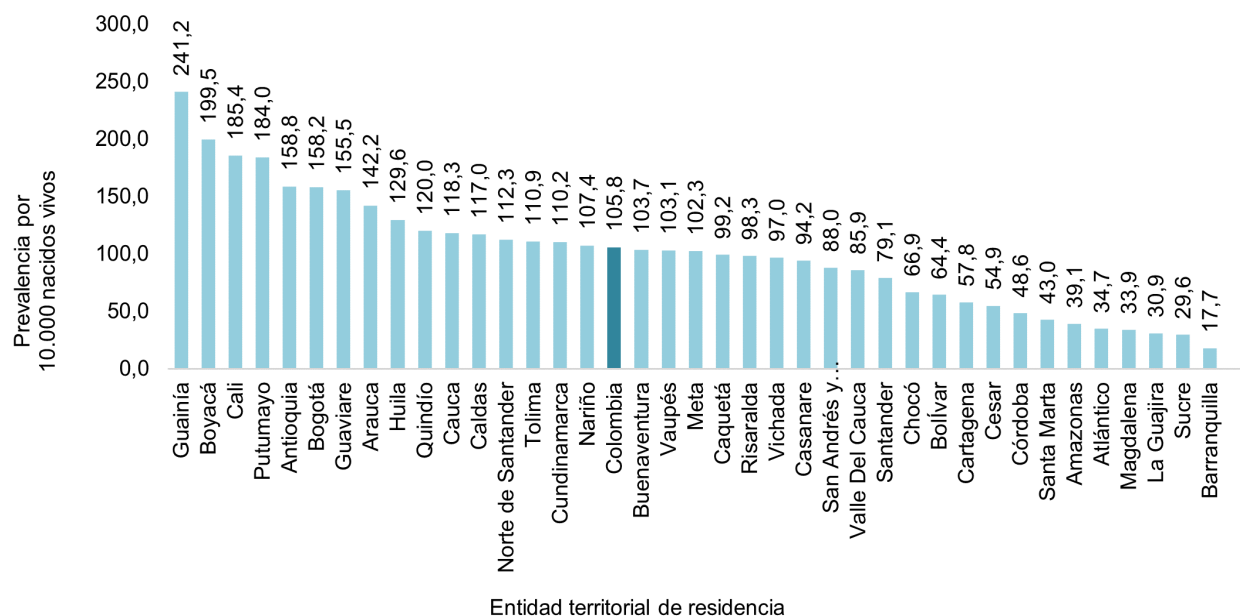


Fuente: Sivigila, Instituto Nacional de Salud, Colombia, 2012-2021.

La prevalencia nacional de defectos congénitos con corte a semana epidemiológica 23 de 2021 es de 105,8 casos por cada 10 000 nacidos vivos. Se observa una disminución en el indicador respecto al 2020, en que se reportó una prevalencia de 117,0 casos por 10 000 nacidos vivos. Las 5 entidades

territoriales que registran las prevalencias más altas de defectos congénitos a nivel nacional son Guainía, Boyacá, Cali, Putumayo y Antioquia con prevalencias superiores a los 158 casos por cada 10 000 nacidos vivos (figura 3).

Figura 3. Prevalencia de defectos congénitos por Entidad Territorial de residencia, Colombia. 2021 corte semana epidemiológica 23



Fuente: Sivigila, Instituto Nacional de Salud, Colombia, 2021. DANE nacidos vivos preliminar 2020

De acuerdo con la clasificación de los defectos congénitos notificados preliminarmente en 2021, el 92,5 % corresponde a malformaciones congénitas, el 7,2 % a defectos metabólicos y el 0,3 % a defectos sensoriales. La hipoacusia es el defecto sensorial más notificado; los desórdenes de la glándula tiroidea representan el 96,0 % de los defectos metabólicos y de acuerdo con los principales grupos de malformaciones congénitas, los más notificados son los defectos del sistema circulatorio con el 27,3 %, los defectos del sistema osteomuscular con el 24,3 % y los defectos del sistema nervioso central con el 13,0 %.

Al realizar el análisis por variables demográficas se observó que de acuerdo con la pertenencia étnica la prevalencia de defectos congénitos más alta se concentra en otros grupos poblacionales con 110,1 casos por cada 10 000 nacidos vivos, seguido de la población indígena con 70,2 casos por 10 000 nacidos vivos. De acuerdo con la afiliación al sistema de salud el 47,5 % de los casos notificados se encuentra en el régimen subsidiado, 79,5 % reside en el área urbana y por sexo la mayor proporción se encuentra en el hombre (52,9 %).

Por grupos de edad de la madre, las prevalencias más altas de casos ocurren en las de 40 años y más con 238,4 casos por cada 10 000 nacidos vivos, seguido por las madres de 30 a 39 años con 122,4 casos por cada 10 000 nacidos vivos. Lo anterior refleja que el aumento de las prevalencias es directamente proporcional al aumento de la edad materna.

El Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas - ECLAMC en población latinoamericana muestra una situación de aumento en las prevalencias colombianas para defectos congénitos como la polidactilia (7 casos por cada 10 000 nacidos vivos), coartación de la aorta (1,45 casos por cada 10 000 nacidos vivos) y transposición de grandes vasos (0,88 casos por cada 10 000 nacidos vivos).

Así mismo al comparar estos defectos congénitos priorizados por pertenencia étnica, se evidencia que las prevalencias en poblaciones indígenas para defectos congénitos del sistema nervioso central (SNC) y fisuras de labio y paladar son mayores a las de otros grupos poblacionales.

Es necesario fortalecer los sistemas de vigilancia nacionales buscando mejorar las prácticas de notificación de defectos congénitos principalmente en entidades territoriales de la costa Atlántica donde se manejan prevalencias por debajo de 50 casos por cada 10 000 nacidos vivos y que pueden obedecer a subregistro de la notificación. Así mismo fortalecer los procesos de tamizaje neonatal de hipotiroidismo congénito, teniendo en cuenta el proceso actual de inclusión de 4 líneas de tamizaje (metabólico, visual, auditivo y de cardiopatía compleja) de la Ley 1980 de 2019 en proceso de implementación.

## SITUACIÓN NACIONAL

Análisis de datos de vigilancia  
Cumplimiento en la notificación

## EVENTOS TRAZADORES

### MORBILIDAD

Dengue  
Infección Respiratoria Aguda - IRA  
Malaria

### MORTALIDAD

Mortalidad en menores de 5 años  
Mortalidad materna  
Mortalidad perinatal y neonatal

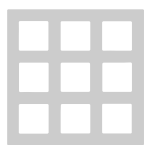
## BROTOS Y SITUACIONES DE EMERGENCIA EN SALUD PÚBLICA

Alertas internacionales  
Alertas nacionales

## EVENTO DE INTERÉS NACIONAL

Análisis de casos

# TABLAS DE MANDO NACIONAL



## Comportamiento de la notificación por Departamento a

Semana epidemiológica 24 / 13 al 19 de junio de 2021

Ver tablas interactivas (<http://181.49.249.24:22011/Paginas/datos.aspx?cod=69>)

Tabla de mando

## SOBRE ESTE BOLETÍN

Esta es una publicación del Instituto Nacional de Salud Dirección de Vigilancia y Análisis del Riesgo en Salud Pública.

Publicación en línea: ISSN 2357.6189 2018

### Directivos

Dra. Martha Lucia Ospina Martínez  
Directora General INS

Dr. Franklyn Edwin Prieto Alvarado  
Director de Vigilancia y Análisis del Riesgo en Salud Pública

Dra. Diana Marcela Walteros Acero  
Subdirector de Prevención Vigilancia y Control en Salud Pública

### Editor

Dr. Hernán Quijada Bonilla  
Subdirector de Análisis del Riesgo y Respuesta inmediata

### Diseño y diagramación

Alexander Casas Castro - [acasas@ins.gov.co](mailto:acasas@ins.gov.co)

### Autores temáticos

Situación Nacional  
Grupo Sivigila - [sivigila@ins.gov.co](mailto:sivigila@ins.gov.co)

Eventos trazadores - Mortalidad  
Giana María Henríquez Mendoza - [ghenriquez@ins.gov.co](mailto:ghenriquez@ins.gov.co)



María Eugenia Pinilla Saraza – [mpinillas@ins.gov.co](mailto:mpinillas@ins.gov.co)  
Diana Alexa Forero Motta – [dforero@ins.gov.co](mailto:dforero@ins.gov.co)

### Eventos trazadores – Morbilidad

Andrea Jineth Rodríguez Reyes- [arodriguezr@ins.gov.co](mailto:arodriguezr@ins.gov.co)  
Sandra Milena Aparicio Fuentes: [saparicio@ins.gov.co](mailto:saparicio@ins.gov.co)  
Carolina Ferro Mendez – [cferro@ins.gov.co](mailto:cferro@ins.gov.co)

### Brotes

Gestor sistema de alerta temprana - [eri@ins.gov.co](mailto:eri@ins.gov.co)

### Tablas de mando

Yudy Silva Lizarazo - [ysilva@ins.gov.co](mailto:ysilva@ins.gov.co)  
Diana Lucero Rivera Gómez - [drivera@ins.gov.co](mailto:drivera@ins.gov.co)

### Índice

Figuras

Tablas

Evento central

---

Situación nacional

---

Eventos trazadores

---

Brotes y situaciones de emergencia en salud pública

---

Tablas de mando

---

Sobre esta publicación

---



(<http://www.bvscolombia.org/>)