

NORMA Oficial Mexicana NOM-034-SSA2-2002, Para la prevención y control de los defectos al nacimiento.

Al margen un sello con el Escudo Nacional, que dice: Estados Unidos Mexicanos.-
Secretaría de Salud.

NORMA OFICIAL MEXICANA NOM-034-SSA2-2002, PARA LA PREVENCIÓN Y CONTROL DE LOS DEFECTOS AL NACIMIENTO.

ROBERTO TAPIA CONYER, Presidente del Comité Consultivo Nacional de Normalización de Prevención y Control de Enfermedades, con fundamento en los artículos 39 de la Ley Orgánica de la Administración Pública Federal; 4o. de la Ley Federal de Procedimiento Administrativo; 3o. fracción XVI, 13 apartado A) fracción I, 133 fracción I, 158, 159 y 160 de la Ley General de Salud; 38 fracción II, 40 fracciones III y XI, 41, 43 y 47 fracción IV de la Ley Federal sobre Metrología y Normalización; 28 y 34 del Reglamento de la Ley Federal sobre Metrología y Normalización, y 7 fracciones V, XVI y XIX, 20 fracción III del Reglamento Interior de la Secretaría de Salud, me permito ordenar la publicación en el **Diario Oficial de la Federación** de la Norma Oficial Mexicana NOM-034-SSA2-2002, Para la prevención y control de los defectos al nacimiento.

CONSIDERANDO

Que con fecha 17 de agosto de 2000, en cumplimiento a lo previsto en el artículo 46 fracción I de la Ley Federal sobre Metrología y Normalización, el Centro Nacional de Vigilancia Epidemiológica presentó al Comité Consultivo Nacional de Normalización de Prevención y Control de Enfermedades, el anteproyecto de la presente Norma Oficial Mexicana.

Que con fecha 31 de octubre de 2001, en cumplimiento del acuerdo del Comité y lo previsto en el artículo 47 fracción I de la Ley Federal sobre Metrología y Normalización, se publicó en el **Diario Oficial de la Federación**, el Proyecto de Norma, a efecto de que dentro de los siguientes sesenta días naturales posteriores a dicha publicación, los interesados presentarán sus comentarios al Comité Consultivo de Normalización de Prevención y Control de Enfermedades.

Que con fecha previa, fueron publicadas en el **Diario Oficial de la Federación** las respuestas a los comentarios recibidos por el mencionado Comité, en los términos del artículo 47 fracción III de la Ley Federal sobre Metrología y Normalización.

Que en atención a las anteriores consideraciones, contando con la aprobación del Comité Consultivo Nacional de Normalización de Prevención y Control de Enfermedades, se expide la siguiente:

NORMA OFICIAL MEXICANA NOM-034-SSA2-2002, PARA LA PREVENCIÓN Y CONTROL DE LOS DEFECTOS AL NACIMIENTO

PREFACIO

En la elaboración de la presente Norma participaron las siguientes instituciones:

SECRETARIA DE SALUD

Dirección General de Salud Reproductiva

Centro Nacional de Vigilancia Epidemiología

Dirección General de Información y Evaluación del Desempeño

Dirección General de Equidad y Desarrollo en Salud

Dirección General de Promoción de la Salud

Dirección General de Calidad y Educación en Salud

Centro Nacional para la Salud de la Infancia y Adolescencia

Centro Nacional para la Prevención y Control del VIH/SIDA

Coordinación General de los Institutos Nacionales de Salud

Instituto Nacional de Perinatología

Instituto Nacional de Pediatría

Instituto Nacional de Nutrición Salvador Zubirán

Centro Nacional de Rehabilitación

Instituto de la Comunicación Humana

Instituto de Rehabilitación

Hospital Infantil de México Federico Gómez

Hospital General de México

Hospital Juárez de México

Hospital General Dr. Manuel Gea González

Hospital de la Mujer

SECRETARIA DE LA DEFENSA NACIONAL

Dirección General de Sanidad Militar

SECRETARIA DE MARINA

Dirección General de Sanidad Naval

GOBIERNO DEL DISTRITO FEDERAL

Secretaría de Salud

PETROLEOS MEXICANOS

Subdirección Corporativa de Servicios Médicos

SISTEMA NACIONAL PARA EL DESARROLLO INTEGRAL DE LA FAMILIA

Subdirección General de Concertación

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

Dirección de Prestaciones Médicas

Coordinación General del Programa IMSS-Solidaridad

Coordinación de Salud Reproductiva y Materno Infantil

INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES DE LOS TRABAJADORES DEL ESTADO

Subdirección General Médica

Subdirección de Regulación de Servicios de Salud

INSTITUTO NACIONAL INDIGENISTA

Subdirección de Salud y Bienestar Social

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

Facultad de Medicina

INSTITUTO POLITECNICO NACIONAL

Escuela Superior de Medicina

UNIVERSIDAD AUTONOMA METROPOLITANA

División de Ciencias de la Salud, UAM-Xochimilco

ACADEMIA MEXICANA DE PEDIATRIA, A.C.

CONSEJO MEXICANO DE CERTIFICACION EN PEDIATRIA, A.C.

**CONSEJO MEXICANO DE CERTIFICACION EN PEDIATRIA, SECCION
NEONATOLOGIA, A.C.**

ASOCIACION MEXICANA DE GINECOLOGIA Y OBSTETRICIA

**FEDERACION MEXICANA DE NEONATOLOGIA Y PERINATOLOGIA,
A.C.**

FEDERACION MEXICANA DE GINECOLOGIA Y OBSTETRICIA

ASOCIACION MEXICANA DE GENETICA HUMANA

GRUPO DE ESTUDIOS DEL NACIMIENTO, A.C.

PATRONATO DEL PROGRAMA DE MENINGOCELE, A.C.

**GRUPO NACIONAL DE CONSENSO EN ENDOCRINOLOGIA
PEDIATRICA**

ASOCIACION MEXICANA DE FIBROSIS QUISTICA, A.C.

INDICE

0. Introducción

1. Objetivo y campo de aplicación

2. Referencias

3. Definiciones

4. Símbolos y abreviaturas

5. Disposiciones generales

6. Prevención

7. Diagnóstico y tratamiento

8. Vigilancia epidemiológica

9. Educación continua y actualización del personal de salud

10. Información, educación y comunicación

11. Control de calidad

12. Concordancia con normas internacionales y mexicanas

13. Bibliografía

14. Observancia de la Norma

15. Vigencia

16. Apéndices normativos

0. Introducción

Los defectos al nacimiento son un conjunto de patologías que alteran la estructura anatómica, la fisiología de la misma, los procesos del metabolismo y del crecimiento y desarrollo de los fetos y neonatos. Algunos de estos defectos pueden ser prevenibles, diagnosticados y manejados oportunamente; esta última acción permite ofrecer a la madre atención con calidad al momento de la resolución obstétrica y, al neonato, posibilidades de una mejor condición de vida.

En los últimos años, los logros obtenidos en el campo de la genética y del diagnóstico prenatal han tenido gran trascendencia, y se orientan a proporcionar la detección temprana de alteraciones fetales o complicaciones maternas que colocan en riesgo al binomio madre-hijo, así como a plantear estrategias dirigidas a reducir el riesgo de recurrencia.

En esta Norma Oficial Mexicana se incluyen los principales defectos prevenibles o susceptibles de diagnóstico temprano, así como las medidas de prevención y control que puedan tener un impacto epidemiológico prioritario en las tasas de morbilidad y mortalidad perinatal durante un periodo no mayor de cinco años.

1. Objetivo y campo de aplicación

1.1 Esta Norma Oficial Mexicana establece los criterios y especificaciones para la prevención, diagnóstico, tratamiento y control de los defectos al nacimiento.

1.2. Esta Norma Oficial Mexicana es de observancia obligatoria para el personal de salud que brinde atención en el campo de la salud reproductiva de las instituciones públicas, sociales y privadas del Sistema Nacional de Salud.

2. Referencias

Esta norma se complementa con las siguientes Normas Oficiales Mexicanas:

2.1 NOM-007-SSA2-1995, Para la atención de la mujer durante el embarazo, parto y puerperio y del recién nacido. Criterios y procedimientos para la prestación del servicio.

2.2 NOM-017 SSA2-1994, Para la vigilancia epidemiológica.

3. Definiciones

3.1 Acranea, a la ausencia de huesos de la bóveda craneal.

3.2 Anencefalia, a la ausencia de encéfalo organizado, generalmente asociado a acrania.

3.3 Anomalía, a cualquier desviación del desarrollo, que cambie el tipo normal de forma, estructura y/o función, y que es interpretado como anormal o patológica, incluye cambios mayores o menores del desarrollo corporal, orgánico, celular, y variaciones ultraestructurales y moleculares.

3.4 Anomalía en reducción de miembros, a la ausencia parcial o completa de hueso de un miembro, así como a la alteración transversa o longitudinal de la extremidad, de origen genético o por disrupción vascular.

3.5 Anoftalmía, a la ausencia de globo ocular organizado en la órbita.

3.6 Artrogriposis, al grupo de alteraciones congénitas que involucran contracturas articulares, generalmente no progresivas y en sitios múltiples.

3.7 Atención a la salud reproductiva, al control y manejo de la salud de las mujeres y su pareja, incluyendo las etapas pre y gestacional, además de la atención integral a la salud de las y los niños y de las y los adolescentes.

3.8 Bajo peso al nacer, al niño o niña que pesan al nacer menos de 2500 gramos (hasta 2499 gramos inclusive), independientemente de su edad gestacional.

3.9 Catarata congénita, a la opacidad del cristalino presente al nacimiento.

3.10 Clitoromegalia, longitud mayor a un centímetro del clítoris.

3.11 Craneosinostosis, al cierre prematuro de una o varias suturas craneales.

3.12 Defecto al nacimiento, a cualquier anormalidad del desarrollo anatomofuncional, del crecimiento/maduración y metabólico, presente al nacimiento, notoria o latente, que interfiera la correcta adaptación del individuo al medio extrauterino en los aspectos biológicos, psíquicos y sociales, que sean capaces o no de ocasionar la muerte o la discapacidad para crecer y desarrollarse en las mejores condiciones, en alguna etapa del ciclo vital.

3.13 Defectos articulares, a las fallas mayores en articulaciones, que alteran la movilidad y posición de la conjunción ósea.

3.14 Defecto cardiovascular, a la serie de fallas en la anatomía del corazón y vasos adyacentes, que ocurren en la etapa prenatal.

3.15 Defecto del tabique auricular con comunicación interauricular, a la falla

en el tabique que divide las cavidades cardiacas, que permite la comunicación entre las aurículas.

3.16 Defecto del tabique ventricular con comunicación interventricular, a la falla en el tabique que divide las cavidades cardiacas y que permite la comunicación entre los ventrículos.

3.17 Defecto craneofacial, a la serie de fallas que se identifican por hendiduras incluyendo las faciales o hipoplasias, hiperplasias y aplasias.

3.18 Diastematomelia, al defecto de la columna vertebral que divide el canal raquídeo, con división de la médula espinal.

3.19 Educación para la salud, al proceso de enseñanza aprendizaje que permite, mediante el intercambio y análisis de la información, desarrollar habilidades y cambiar actitudes con el propósito de inducir comportamientos saludables.

3.20 Encefalocele/meningoencefalocele, a la protrusión de meninges y tejido cerebral, por apertura de huesos craneales.

3.21 Espina bífida, al defecto de la columna vertebral, en cualquier nivel, por falta de fusión de la apófisis espinosa; puede ser expuesto u oculto con o sin relación a estigmas cutáneos, como marcadores, pelo, hiperpigmentación o fosetas.

3.22 Factores de riesgo, a todas aquellas características o circunstancias que aumentan la probabilidad de que un daño ocurra, sin prejuzgar si es o no una de las causas del daño, aun cuando su identificación haya sido motivada por una sospecha de causalidad.

3.23 Hidrocefalia, al aumento del volumen y presión del líquido cefalorraquídeo en el espacio intracraneal, relacionado con el parénquima cerebral.

3.24 Hipoacusia, a la pérdida auditiva de 26 a 89 decibeles, como umbral promedio para las frecuencias intermedias del audiograma.

3.25 Hipospadias, desembocadura de la uretra en la cara ventral del pene.

3.26 Hipoxia/asfixia al nacer, a la acidosis metabólica o mixta (pH menor de 7.0) de una muestra obtenida de sangre arterial de cordón umbilical, si es posible obtenerla en la unidad hospitalaria; Apgar igual o menor de 3 a los 5 minutos; disfunción orgánica multisistémica (cardiovascular, gastrointestinal, hematológica, pulmonar, renal); alteraciones neurológicas neonatales (hipotonía, convulsiones o coma).

3.27 Holoprosencefalia, al defecto en la segmentación del prosencéfalo con ventrículo cerebral único, completo o parcial, que se asocia a deficiencias de línea media facial.

- 3.28 Labio hendido, al defecto facial, que involucra el cierre incompleto del labio, unilateral, bilateral o medial, generalmente lateral a la línea media.**
- 3.29 Luxación congénita de cadera, displásica o no, a la deformidad de la articulación de la cadera en cuya variedad más típica el acetábulo se desplaza y luxa con facilidad, displásica o no.**
- 3.30 Malformación, al defecto morfológico mayor de un órgano o región del cuerpo, resultado de un proceso de desarrollo intrínseco anormal.**
- 3.31 Meningocele, al defecto de la columna vertebral, que presenta espina bífida con protrusión de sólo las meninges.**
- 3.32 Microftalmía, a la reducción en el tamaño del globo ocular con diámetro corneal menor de 10 milímetros o diámetro anteroposterior del globo ocular menor de 20 milímetros.**
- 3.33 Micropene: longitud del pene menor a 3 cm y/o circunferencia menor a 2.5 cm;**
- 3.34 Mielomeningocele, al defecto de la columna vertebral, asociado a espina bífida con protrusión de meninges y médula espinal, formando un saco íntegro o roto.**
- 3.35 Microtia-atresia, al defecto congénito, que involucra malformación e hipoplasia del pabellón auricular, de grado variable, con presencia de esbozos auriculares y/o disminución del tamaño del pabellón íntegro, que con frecuencia incluye cierre total del conducto auditivo externo.**
- 3.36 Niveles progresivos de atención, a los servicios adecuados para cada grado de riesgo, incrementados en su complejidad y en la función que desempeñan, para lograr una mayor eficacia y eficiencia.**
- 3.37 Paladar hendido posterior, al defecto palatino en línea media que comunica fosas nasales y cavidad oral.**
- 3.38 Persistencia del conducto arterioso, a la persistencia posnatal de un vaso fetal entre la arteria pulmonar izquierda y la aorta.**
- 3.39 Pie equino varo, al defecto congénito, caracterizado por dorsiflexión y aducción del pie, con o sin alteraciones óseas, asociado a alteraciones de la musculatura de la extremidad inferior.**
- 3.40 Promoción de la salud, a la estrategia que permite fortalecer los conocimientos, aptitudes y actitudes de la población en general, para participar corresponsablemente en el cuidado de la salud y para optar por estilos de vida saludables, facilitando el logro y la conservación de un adecuado estado de salud individual, familiar y colectiva.**
- 3.41 Recién nacido pretérmino, al niño o niña que nace entre las 22 semanas a**

menos de 37 semanas (menos de 259 días) de gestación.

3.42 Retardo en el crecimiento intrauterino, al niño o niña que nace con un peso inferior a la percentila 10 para su edad gestacional, implicándole una restricción patológica en su capacidad para crecer.

3.43 Riesgo, a la probabilidad que tiene un individuo, un grupo de individuos o una comunidad, de sufrir daño.

3.44 Riesgo reproductivo, a la probabilidad de que uno o varios factores de riesgos previos, presentes o previstos, puedan ocasionar daño a la pareja en edad fértil o a su hijo o hija, en el caso de que ocurra un embarazo, en los niños o niñas y los/las adolescentes, que afecten su fertilidad futura.

3.45 Sordera (hipoacusia profunda), a la pérdida auditiva igual o mayor a 90 decibeles, como promedio para las frecuencias intermedias del audiograma.

3.46 Tamiz neonatal, a los exámenes de laboratorio practicados al recién nacido para detectar padecimientos de tipo congénito o metabólico.

4. Símbolos y abreviaturas

4.1. c/ Cada.

4.2. cm Centímetro.

4.3. dl Decilitros.

4.4. kg Kilogramo.

4.5. mg Miligramos.

4.6. mm Milímetros.

4.7. m²sc Metro cuadrado de superficie corporal.

4.8. pH Logaritmo de la concentración inversa de los iones de hidrógeno.

4.9. m g Microgramos.

5. Disposiciones generales

5.1. La atención del recién nacido implica la asistencia en el momento del nacimiento, así como el control a los siete y 28 días.

5.1.1. Toda unidad médica que proporcione atención obstétrica deberá tener reglamentados procedimientos para la atención del recién nacido que incluyan:

5.1.1.1 Reanimación neonatal;

5.1.1.2 Manejo del cordón umbilical;

5.1.1.3 Valoración de Apgar;

5.1.1.4 Valoración de Silverman Anderson;

5.1.1.5 Prevención de cuadros hemorrágicos;

5.1.1.6 Prevención de oftalmopatía purulenta;

5.1.1.7 Exámenes físico y antropológico, completos;

5.1.1.8 Valoración de la edad gestacional (madurez física y neuromuscular);

5.1.1.9 Vacunación de BCG y Antipoliomielítica;

5.1.1.10 Alojamiento conjunto;

5.1.1.11 Alimentación exclusiva al seno materno, y/o leche humana;

5.1.1.12 Realización de toma de muestra para el tamiz neonatal.

5.1.2 Se eliminarán como prácticas de rutina y serán realizadas sólo por indicación médica la aspiración de secreciones por sonda, el lavado gástrico, el ayuno, la administración de soluciones glucosadas, agua o fórmula láctea, el uso de biberón y la separación madre-hijo.

5.1.3 Cuando se sospeche riesgo de isoimmunización se investigarán grupo sanguíneo y Rh; de confirmarse proceder al manejo específico de esta patología.

5.1.4 En ningún caso se mantendrá a un recién nacido en ayuno por más de cuatro horas, sin nutrición natural o, cuando menos, de soluciones glucosadas. Si la unidad médica no cuenta con el recurso, deberá remitir el caso, a la unidad correspondiente para su valoración y manejo.

5.1.5 Examen Físico Completo del Neonato.

Se deben de analizar y valorar los siguientes elementos:

Elemento

Analizar y valorar

Aspecto General

Estado de maduración, estado de alerta, de nutrición, actividad, llanto, coloración, presencia de edema, evidencia de dificultad respiratoria, postura y otros elementos que permitan considerar sano o no al recién nacido, somatometría.

Piel

Color, consistencia, hidratación, evidencia de tumores, lesiones, erupciones, vérmix caseosa, su presencia, y si está teñida de meconio, uñas

Cabeza y Cara

Tamaño, moldeaje, forma, fontanelas, líneas de suturas, implantación de cabello, simetría facial y dismorfia facial.

Ojos

Presencia y tamaño del globo ocular, fijación visual, nistagmus, presencia/ausencia de infecciones, edema conjuntival, hemorragia, opacidades de córnea y cristalino, reflejos pupilares, retina, distancia entre ambos ojos y lagrimeo.

Oídos

Tamaño, forma, simetría e implantación, presencia/ausencia de apéndice preauricular, fístulas, permeabilidad de conducto auditivo externo y reflejo cocleopalpebral por palmada.

Nariz

Permeabilidad de fosas nasales, presencia/ausencia de secreciones anormales y depresión del puente nasal.

Boca

Presencia de fisuras de labio y/o paladar, quistes de inclusión, brotes dentarios y sialorrea.

Cuello

Movilidad y presencia de masas tumorales, permeabilidad esofágica, presencia y tamaño de tiroides y presencia/ausencia de fístulas.

Tórax

Forma, simetría de areolas mamarias, evidencia de dificultad respiratoria, frecuencia y tipo de respiración, percusión y auscultación con entrada bilateral de aire en campos pulmonares.

Cardiovascular

Frecuencia y ritmo cardíaco, presencia y/o ausencia de soplos, pulsos femorales y braquiales, así como medición de presión arterial

Abdomen

Forma, volumen, concavidad, masas palpables, megalias, presencia de hernia o eventración, presencia/ausencia de peristaltismo y características del cordón umbilical.

Genitales

Anomalías y características de los órganos genitales masculinos o femeninos, implantación del meato urinario, presencia, tamaño y localización testicular, coloración, presencia de secreción vaginal y tamaño del clítoris.

Año

Permeabilidad y localización.

Tronco y Columna Vertebral

Integridad, continuidad y presencia/ausencia de masas.

Extremidades

Integridad, movilidad, deformaciones, posiciones anormales, fracturas, parálisis y luxación congénita de cadera.

Estado Neuromuscular

Reflejo de Moro, glabellar, búsqueda, succión, deglución, prensión palmar y plantar, marcha automática, tono, reflejos osteotendinosos y movimientos anormales.

5.2 La atención inmediata al neonato con defectos al nacimiento, deberá ser prioritaria y proporcionada en cualquier unidad de salud de los sectores público, privado o social; además, debe efectuarse con calidad y humanitarismo. Una vez resuelto el problema inmediato y ya que no se encuentre en peligro la vida del recién nacido, se procederá a efectuar la referencia a la unidad que corresponda.

5.3 Los recién nacidos con defectos al nacimiento referidos por parteras tradicionales o agentes de salud de la comunidad, deberán ser atendidos con oportunidad, calidad y humanitarismo en las unidades de salud a donde sean referidos.

5.4 Es prioritaria la atención de los siguientes defectos al nacimiento:

5.4.1 Sistema Nervioso Central:

5.4.1.1 Defectos del tubo neural;

5.4.1.1.1 Anencefalia,

5.4.1.1.2 Encefalocele,

5.4.1.1.3 Mielomeningocele.

5.4.1.2 Estados disráficos ocultos (Espina bífida, diastematomielia);

5.4.1.3 Hidrocefalia aislada, y

5.4.1.4 Holoprosencefalia.

5.4.2 Craneofaciales:

5.4.2.1 Microtia-atresia;

5.4.2.2 Labio y paladar hendido;

5.4.2.3 Craneosinostosis;

5.4.2.4 Síndrome de Moebius, y

5.4.2.5 Atresia de Coanas.

5.4.3 Cardiovasculares:

5.4.3.1 Defecto del tabique auricular con comunicación interauricular;

5.4.3.2 Defecto del tabique ventricular con comunicación interventricular, y

5.4.3.3 Persistencia del conducto arterioso.

5.4.4 Osteomusculares:

5.4.4.1 Pie equino varo;

5.4.4.2 Luxación congénita de cadera;

5.4.4.3 Anomalías en reducción de miembros, y

5.4.4.4 Artrogriposis.

5.4.5 Metabólicos:

5.4.5.1 Endocrinos;

5.4.5.1.1 Hipotiroidismo congénito, y

5.4.5.1.2 Hiperplasia suprarrenal congénita.

5.4.5.2 Del metabolismo de los aminoácidos y ácidos orgánicos;

5.4.5.3 Del metabolismo de los carbohidratos;

5.4.5.4 De la oxidación de los ácidos grasos, y

5.4.5.5 Fibrosis quística.

5.4.6 Ambigüedad de genitales.

5.4.7 Cromosomopatías:

5.4.7.1 Síndrome de Down;

5.4.7.2 Síndrome de Edward's, y

5.4.7.3 Síndrome de Patau.

5.4.8 Sensoriales:

5.4.8.1 Defectos de la audición;

5.4.8.2 Defectos en la formación de globos oculares (anofthalmía, microftalmía);

5.4.8.3 Defectos de la movilidad ocular (estrabismo), y

5.4.8.4 Cataratas congénitas.

5.4.9 Condiciones fetales y neonatales de alto riesgo para producir alteraciones sistémicas:

5.4.9.1 Alteraciones de la maduración (prematurez);

5.4.9.2 Alteraciones del crecimiento (retardo del crecimiento intrauterino, bajo peso al nacer), e

5.4.9.3 Hipoxia/asfixia.

6. Prevención

6.1 Todas las unidades de salud deberán disponer de un instrumento que permita identificar y calificar el riesgo reproductivo de las mujeres en edad fértil, y de la pareja, que permita derivar al segundo o tercer niveles los casos que lo requieran. De igual manera, se realizará una recolección de los antecedentes familiares, lo más completa posible.

6.2 En las parejas con riesgo alto, mediante orientación y consejería se debe recomendar posponer o evitar el embarazo, hasta que el factor de riesgo se haya controlado o suprimido.

6.3 A las mujeres embarazadas se les promoverá y propiciará el control prenatal, por niveles de atención.

6.4 En el primer nivel de atención se llevará a cabo el control del embarazo, la detección y el manejo de los factores de riesgo. Y se enviarán con oportunidad al segundo o tercer niveles los casos que lo requieran.

6.5 En el primer nivel de atención se llevará a cabo el manejo preventivo de los siguientes factores o condiciones de riesgo generales, en mujeres y parejas en edad fértil (antes, durante y después del embarazo), para prevenir los defectos al nacimiento:

6.5.1 Desnutrición;

6.5.2 Consanguinidad;

6.5.3 Hijos previos con defectos congénitos;

6.5.4 Hijos previos con anomalías cromosómicas;

6.5.5 Portadores de cromosomopatías;

6.5.6 Antecedentes de familiares con enfermedades hereditarias;

6.5.7 Hijos previos con retraso mental;

6.5.8 Parasitosis (Toxoplasmosis);

6.5.9 Enfermedades virales;

6.5.10 Deficiencia de folatos;

6.5.11 Exposición a tabaco y/o alcohol;

6.5.12 Exposición aguda o crónica a medicamentos (anticonvulsivos, anticoagulantes y ototóxicos);

6.5.13 Exposición a tóxicos ambientales (inhalantes, plaguicidas, fertilizantes, plomo u otros);

6.5.14 Exposición a drogas;

6.5.15 Exposición a radiaciones;

6.5.16 Embarazo múltiple;

6.5.17 Embarazo en edades extremas de la vida reproductiva (menores de 20 años y mayores de 35 años);

6.5.18 Multigestas (cuatro o más);

6.5.19 Periodo intergenésico menor de dos años;

6.5.20 Endocrinopatías;

6.5.21 Infecciones ginecológicas;

6.5.22 Infecciones transmitidas sexualmente, y

6.5.23 Infección de vías urinarias.

6.6. En el primer nivel de atención se deben establecer medidas educativas y de promoción de la salud, para disminuir riesgos perinatales y actuar de manera acorde en el caso de mujeres con:

6.6.1 Alteraciones tiroideas;

6.6.2 Diabéticas;

6.6.3 Hipertensas;

6.6.4 Retraso mental;

6.6.5 Convulsiones;

6.6.6 Enfermedades autoinmunes;

6.6.7 Neoplasias;

6.6.8 Antecedentes reproductivos de riesgo alto (partos pretérmino, hijos desnutridos, hijos con malformaciones, aborto recurrente, muertes perinatales, isoimmunización por Rh, preeclampsia/eclampsia, enfermedades del trofoblasto, enfermedades crónico degenerativas);

6.6.9 Edad mayor de 35 años, y

6.6.10 Cónyuge mayor de 45 años.

6.7 En todas las mujeres con riesgo alto de engendrar hijos con defectos al nacimiento, se emplearán todos los procedimientos disponibles, a fin de realizar

un diagnóstico adecuado y oportuno, o establecer medidas de control específicas.

6.8 Cuando se detecten defectos congénitos, compatibles o no con la vida del feto o del recién nacido, con principios bioéticos se informará a los padres con la finalidad de implementar las medidas más adecuadas para el binomio madre-hijo.

6.9 Establecer medidas preventivas específicas para la protección de las parejas en edad reproductiva y/o embarazadas en las zonas geográficas de mayor incidencia y con actividades que puedan dañar al feto (ejemplo: epidemias de rubéola, carencia de ácido fólico o exceso de contaminantes nocivos).

6.10 Se deben llevar a cabo acciones educativas para evitar la automedicación durante el embarazo, el parto, el puerperio y la lactancia.

6.11 Se deberá realizar el seguimiento de la prescripción de medicamentos durante el embarazo, para prevenir teratogénesis.

6.12 Se debe promover la coordinación y la concertación de los servicios de salud con los medios masivos de comunicación para que asuman el compromiso de informar a la población en general sobre defectos al nacimiento, en forma permanente.

6.13 Defectos del sistema nervioso central:

6.13.1 Para su prevención, se investigarán los siguientes factores de riesgo:

6.13.1.1 Edad materna menor de 20 años o mayor de 35;

6.13.1.2 Periodo intergenésico menor de dos años;

6.13.1.3 Deficiencia nutricional, especialmente ácido fólico;

6.13.1.4 Hipertermia materna;

6.13.1.5 Síndrome antifosfolípido;

6.13.1.6 Enfermedades maternas crónicas (renales, cardiópatas, diabetes mellitus, lupus eritematoso sistémico o epilepsia);

6.13.1.7 Antecedentes de hiperhomocistinemia;

6.13.1.8 Consanguinidad;

6.13.1.9 Drogadicción;

6.13.1.10 Uso de fármacos nocivos durante el embarazo;

6.13.1.11 Toxoplasmosis, Rubéola, Citomegalovirus, Herpes (TORCH);

6.13.1.12 Radiaciones;

6.13.1.13 Fertilizantes y plaguicidas;

6.13.1.14 Hijo previo con defecto congénito del sistema nervioso central, metabólico o cromosomopatía;

6.13.1.15 Padres portadores de alteración cromosómica balanceada;

6.13.1.16 Embarazo múltiple,

6.13.1.17 Cónyuge mayor de 45 años, y

6.13.1.18 Antecedentes familiares de defectos congénitos del sistema nervioso central.

6.13.2 El control prenatal debe abordar los siguientes factores de riesgo:

6.13.2.1 Alteraciones en la cantidad y características celulares del líquido amniótico (oligohidramnios, olihidramnios, cromosomopatía);

6.13.2.2 Morfología o morfometría fetal alterada;

6.13.2.3 Retardo o aceleración del crecimiento fetal intrauterino (simétrico o asimétrico);

6.13.2.4 Actividad fetal (disminución o actividad fetal no usual), y

6.13.2.5 Alfafetoproteína sérica elevada, en las semanas 15 a 20 de la gestación.

6.13.3 A toda mujer en edad reproductiva se le recomendará una ingesta diaria de ácido fólico de 400 microgramos/día o 0.4 miligramos, especialmente durante la etapa periconcepcional (tres meses previos al embarazo y hasta la semana 12 de la gestación).

6.13.4 En las mujeres en las que, por antecedentes o condición social o geográfica, se identifique riesgo alto para defectos del tubo neural deberán ingerir ácido fólico (4 miligramos/día los tres meses previos al embarazo y las primeras 12 semanas del desarrollo fetal).

6.14 Defectos Craneofaciales:

6.14.1 Se considerarán los siguientes factores de riesgo, para la prevención de los defectos craneofaciales:

6.14.1.1 Tabaquismo;

6.14.1.2 Edad materna menor de 20 años o mayor de 35;

6.14.1.3 Edad paterna mayor de 45 años;

6.14.1.4 Periodo intergenésico menor de dos años;

6.14.1.5 Consanguinidad;

6.14.1.6 Uso de fármacos nocivos durante el embarazo (anticonvulsivos o anticoagulantes);

6.14.1.7 Toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes (TORCH);

6.14.1.8 Radiaciones;

6.14.1.9 Fertilizantes y plaguicidas;

6.14.1.10 Hijo previo con defecto congénito estructural, metabólico o cromosomopatía;

6.14.1.11 Padres portadores de alteración cromosómica balanceada, y

6.14.1.12 Embarazo múltiple.

6.14.2 Los casos de microtia-atresia, labio y/o paladar hendidos y craneosinostosis, serán canalizados a la unidad respectiva para valoración otorrinolaringológica, audiológica y foniátrica, así como cirugía maxilo-facial y neuroquirúrgica especializada.

6.14.3 Los casos diagnosticados de microtia-atresia ingresarán a programas terapéuticos multidisciplinarios tempranos.

6.15 Defectos Cardiovasculares.

6.15.1 Se considerarán los siguientes factores de riesgo, para la prevención de los defectos cardiovasculares:

6.15.1.1 Edad materna menor de 20 años o mayor de 35;

6.15.1.2 Edad paterna mayor de 45 años;

6.15.1.3 Periodo intergenésico menor de dos años;

6.15.1.4 Prematurez;

6.15.1.5 Deficiencia de folatos;

6.15.1.6 Consanguinidad;

6.15.1.7 Tabaquismo y/o alcoholismo;

6.15.1.8 Uso de fármacos nocivos durante el embarazo;

6.15.1.9 Toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes (TORCH);

6.15.1.10 Fertilizantes y plaguicidas;

6.15.1.11 Hijo previo con defecto congénito estructural, metabólico o cromosomopatía;

6.15.1.12 Padres portadores de alteración cromosómica balanceada;

6.15.1.13 Antecedentes familiares de cardiopatía congénita,

6.15.1.14 Embarazo múltiple;

6.15.1.15 Diabetes Mellitus, y

6.15.1.16 Hipoxia/asfixia.

6.15.2 Los casos con defectos cardiovasculares, serán canalizados para valoración cardiológica especializada.

6.15.3 Los casos diagnosticados ingresarán a programas terapéuticos especializados tempranos.

6.16 Defectos Osteomusculares.

6.16.1 Se considerarán los siguientes factores de riesgo, para la prevención de los defectos osteomusculares:

6.16.1.1 Edad materna menor de 20 años o mayor de 35;

6.16.1.2 Edad paterna mayor de 45 años;

6.16.1.3 Consanguinidad;

6.16.1.4 Drogadicción;

6.16.1.5 Uso de fármacos nocivos durante el embarazo;

6.16.1.6 Toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes (TORCH);

6.16.1.7 Radiaciones;

6.16.1.8 Fertilizantes y plaguicidas;

6.16.1.9 Hijo previo con defecto congénito óseo o muscular, metabólico o cromosomopatía;

6.16.1.10 Padres portadores de cromosomopatía,

6.16.1.11 Antecedentes familiares de defectos congénitos óseos y/o musculares, y

6.16.1.12 Embarazo múltiple.

6.16.2 Los casos con defectos osteomusculares, serán canalizados para valoración traumatológica, ortopédica y neurofisiológica especializada.

6.16.3 Los casos diagnosticados deberán ingresar a programas terapéuticos tempranos.

6.17 Defectos metabólicos.

6.17.1 En toda unidad de salud que atienda partos y recién nacidos, se efectuará la toma de muestra para el examen de tamiz neonatal en la primera media hora de vida, mediante el estudio de la sangre del cordón umbilical o durante el periodo comprendido entre los tres y quince días posteriores al nacimiento, a través del estudio de la sangre de talón.

6.17.2 En las familias y zonas de riesgo deberán investigarse los factores que puedan favorecer o precipitar la ocurrencia de defectos funcionales.

6.17.3 Todo resultado positivo del examen de tamiz neonatal deberá confirmarse mediante pruebas específicas y canalizarse inmediatamente a centros de segundo nivel de atención.

6.18 Ambigüedad de genitales.

6.18.1 En todo recién nacido atendido en unidades de salud, se realizará la exploración completa de genitales externos, para investigar si los órganos y/o estructuras y los órganos correspondientes a cada género, se encuentren presentes y no muestren ambigüedad o alteraciones estructurales o de relación.

6.18.2 En familias de riesgo o con antecedentes hereditarios, se investigarán los factores que puedan favorecer o precipitar la ocurrencia de ambigüedad de genitales.

6.18.3 Todo neonato con ambigüedad de genitales será enviado a una unidad de segundo o tercer nivel para establecer o confirmar el diagnóstico y proceder a su manejo médico.

6.19 Cromosomopatías.

6.19.1 Para la prevención de las cromosomopatías se investigarán los siguientes factores de riesgo:

6.19.1.1 Edad materna mayor de 35 años;

6.19.1.2 Edad paterna mayor de 45 años;

6.19.1.3 Hijo previo con cromosomopatía;

6.19.1.4 Madre primigesta;

6.19.1.5 Padres portadores de cromosomopatía;

6.19.1.6 Antecedentes familiares positivos, y

6.19.1.7 Pérdidas gestacionales recurrentes.

6.19.2 Todo neonato con sospecha de cromosomopatías deberá ser referido al siguiente nivel de atención, para su manejo médico, diagnóstico y asesoramiento genético.

6.20 Defectos sensoriales.

6.20.1 En todos los recién nacidos atendidos en las unidades de salud, debe realizarse la detección de casos con riesgo, según los siguientes rubros:

6.20.1.1 Audición.

a) Malformaciones o estigmas craneofaciales: malformación de pabellones auriculares, unilateral o bilateral, o del conducto auditivo externo, implantación baja del pabellón auricular, microtia, macrotia, anotia, asimetría facial, fístulas, parálisis facial y alteraciones de la mandíbula;

b) Historia familiar de hipoacusia sensorioneural hereditaria;

c) Infección in útero por citomegalovirus, rubéola, sífilis, herpes o toxoplasmosis;

d) Prematurez;

e) Peso al nacimiento, menor de 1,500 gramos;

f) Hiperbilirrubinemia que requiera exsanguineotransfusión;

g) Uso de medicamentos ototóxicos;

h) Meningitis y septicemia;

i) Apgar de 0-4 al minuto, o de 6 a los 5 minutos;

j) Ventilación mecánica mayor de cinco días, y

k) Anomalías craneofaciales o características (estigmas) asociadas a síndromes conocidos que cursan con hipoacusia.

6.20.1.2 Visión.

a) Malformaciones del globo ocular (anoftalmía, microftalmía);

b) Alteración de la movilidad ocular (falta de fijación, estrabismo, nistagmus patológico);

c) Presencia de cataratas;

d) Consanguinidad;

e) Toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes (TORCH);

f) Errores congénitos del metabolismo;

g) Peso al nacimiento menor de 1,500 gramos;

h) Meningitis y septicemia;

i) Apgar 1-4 al minuto, y de 6 a los 5 minutos;

j) Ventilación mecánica mayor de cinco días;

k) Antecedentes heredofamiliares positivos;

l) Padres portadores de cromosomopatía;

m) Historia familiar de defectos oculares;

n) Uso de fármacos nocivos durante el embarazo (corticoides);

o) Malformaciones o estigmas craneofaciales, y

p) Síndromes conocidos, que cursan con daño visual.

6.20.2 Los casos con riesgo de hipoacusia/sordera congénita, deben ser canalizados a unidades con servicios especializados de audiología, para valoración audiológica especializada por medio de emisiones otoacústicas y/o potenciales provocados del tallo cerebral, antes de completar el primer trimestre de vida extrauterina.

6.20.3 Los casos con riesgo de daño visual serán derivados para valoración oftalmológica y neurofisiológica especializada.

6.20.4 Los casos diagnosticados como defectos sensoriales deben ingresar a programas terapéuticos multidisciplinarios, antes de los seis meses de edad.

6.21 Condiciones fetales y neonatales de alto riesgo para producir alteraciones sistémicas:

6.21.1 Alteraciones de la maduración (prematurez):

6.21.1.1 En todas las unidades de salud se establecerán acciones preventivas, a

fin de evitar factores de riesgo para la prematurez:

- a) Edad materna menor de 20 años o mayor de 35;**
- b) Edad paterna mayor de 45 años;**
- c) Ruptura prematura de membranas y amnioitís;**
- d) Problemas psicológicos (tensión, miedo, angustia);**
- e) Actividad física excesiva;**
- f) Infecciones genitourinarias;**
- g) Periodo intergenésico corto;**
- h) Alteraciones anatómicas uterinas y pélvicas (incompetencia ístmico cervical, tumoraciones de ovario, de útero);**
- i) Contractilidad uterina anormal, y**
- j) Desnutrición y/o alimentación materna inadecuada.**

6.21.1.2 Se establecerá una vigilancia estrecha en todo niño pretérmino, durante los primeros días y en particular, en las primeras horas de nacido, vigilando especialmente su termorregulación, estado respiratorio, hemodinámico, metabólico, hidroelectrolítico y ácido-base.

6.21.1.3 Se debe prever y vigilar la ruptura de membranas, la amnioitís, la enfermedad aguda hipertensiva, la diabetes materna y las metrorragias, especialmente en madres adolescentes, con periodo intergenésico corto y/o de nivel socioeconómico bajo, puesto que estas condiciones son de alto riesgo para la prematurez.

6.21.1.4 A todo niño pretérmino se le estimará la edad gestacional con el Método de Capurro, conforme a lo establecido en el apéndice normativo A o, en su caso, con el método de Ballard modificado, conforme a lo establecido en el apéndice normativo B.

6.21.2 Alteraciones del crecimiento (retardo del crecimiento intrauterino):

6.21.2.1 Toda sospecha clínica de retardo del crecimiento intrauterino requiere establecer un diagnóstico diferencial, que incluya: trastornos hipertensivos, enfermedad renal, enfermedad autoinmune, cardiopatías, diabetes, anomalías congénitas y/o genéticas (cromosómicas), infecciones virales fetales, desnutrición, cardiopatías cianógenas, así como alcoholismo y tabaquismo.

6.21.2.2 Se realizará una vigilancia adecuada del embarazo, para detectar y controlar, con oportunidad, los factores de riesgo que lo propicien.

6.21.2.3 Se deben tomar las medidas necesarias para el estudio clínico, de gabinete y/o bioquímico, a fin de establecer la edad gestacional, calcular el peso y determinar la fecha y vía más adecuada de nacimiento, a efecto de proteger al feto de las consecuencias de esta patología.

6.21.2.4 Debe calcularse el peso fetal mediante el procedimiento de Johnson y Toshach, conforme a lo establecido en el apéndice normativo C.

6.21.2.5 Mediante estudio integral de las condiciones de la madre y el feto, se definirán el momento, la vía y el lugar más adecuado para el nacimiento y se establecerán con los padres las estrategias que den mayor seguridad a la madre, al feto y al recién nacido.

6.21.3 Bajo peso al nacer.

6.21.3.1 Las instituciones de salud promoverán que en todas las unidades se prevengan los factores de riesgo para esta alteración, especialmente las adicciones al tabaco y al alcohol, el embarazo en edades extremas, la multiparidad y la desnutrición.

6.21.3.2 Los y las adolescentes deben ser informados acerca de los factores que inciden en el bajo peso del recién nacido, así como acerca de sus consecuencias.

6.21.3.3 Durante las consultas prenatales se vigilará el crecimiento fetal y su correspondencia con las semanas de amenorrea, estableciendo medidas preventivas del bajo peso al nacimiento, especialmente educativas, así como valorando la utilización de complementos nutricionales.

6.21.3.4 Los procedimientos preventivos incluirán la orientación a la mujer embarazada, para la prevención, identificación de los signos de alarma y búsqueda de atención médica oportuna.

6.21.4 Hipoxia/asfixia neonatal.

6.21.4.1 Durante la atención del parto se deberán detectar los siguientes factores maternos que, aislados o en conjunto, pueden llevar a la hipoxia/asfixia del neonato:

- a) Desproporción cefalopélvica;**
- b) Toxemia;**
- c) Diabetes;**
- d) Abrupto placentario;**
- e) Placenta previa;**
- f) Edad materna (menos de 20 o más de 35 años);**

- g) Edad paterna mayor a 45 años;**
- h) Herencia (agregación familiar);**
- i) Anemia;**
- j) Enfermedad cardíaca;**
- k) Obesidad;**
- l) Fiebre materna;**
- m) Ruptura prematura de membranas (más de 24 horas de evolución);**
- n) Hemorragia anteparto o intraparto;**
- o) Partos múltiples;**
- p) Historia previa de muerte fetal o neonatal por hipoxia/asfixia;**
- q) Nutrición inadecuada, y**
- r) Falta de control prenatal.**

6.21.4.2 Se tomará en cuenta que la prematuridad y el retardo en el crecimiento intrauterino son patologías en las que la ocurrencia de hipoxia/asfixia es más alta.

6.21.4.3 En las instituciones de salud se debe capacitar al personal que atiende partos y neonatos para identificar los factores de riesgo para hipoxia/asfixia neonatal y para que se disponga de personal capacitado en reanimación neonatal.

7. Diagnóstico, tratamiento y control

7.1 Aspectos generales.

7.1.1 Se establecerá un sistema operativo para apoyar el diagnóstico y control de los defectos al nacimiento, por niveles progresivos de atención; asimismo, se reglamentará lo necesario para que funcione el sistema de referencia y contrarreferencia.

7.1.2 El personal de salud correspondiente al primer nivel de atención, deberá informar, educar y comunicar, así como participar activamente en la detección temprana del riesgo para los defectos al nacimiento.

7.1.3 Todos los recién nacidos con defectos al nacimiento, deberán ser referidos por niveles de atención mediante un sistema regionalizado de transporte neonatal, con equipo médico y paramédico especializado.

7.2 Aspectos específicos.

7.2.1 Defectos del sistema nervioso central.

7.2.1.1 Para la elaboración del diagnóstico diferencial de los defectos del sistema nervioso central y la atención que cada caso requiera, es necesario:

- a) Efectuar la revisión o, en su caso, elaboración de historia clínica completa materno-fetal;**
- b) Registrar factores de riesgo para defectos del sistema nervioso central en etapa reproductiva, y**
- c) Establecer el manejo del sostén, de acuerdo a las condiciones del neonato al momento del nacimiento.**

7.2.1.2 Para el adecuado manejo del neonato con defectos del sistema nervioso central, la atención se proporcionará mediante la siguiente secuencia de abordaje diagnóstico:

- a) Valoración del médico general o especialista, indicación de estudios de laboratorio y gabinete, así como toma de muestras e información a familiares;**
- b) Descripción fenotípica de las alteraciones, valoración del médico genetista, indicación de estudios especiales de laboratorio y gabinete, así como patogénesis y medidas específicas de sostén, y**
- c) Análisis de etiología y tratamientos médicos, quirúrgicos, de rehabilitación y seguimiento.**

7.2.1.3 En todas las parejas cuyos hijos nazcan con defectos del sistema nervioso central, se otorgará orientación y asesoría sobre el riesgo de recurrencia de estas patologías, así como medidas médico preventivas.

7.2.1.4 En todos los casos de fetos o neonatos con defectos del sistema nervioso central, se proporcionará atención en los niveles correspondientes.

Patología

Diagnóstico

Complicaciones

Intervención terapéutica

Seguimiento

Anencefalia, encefalocele, mielomeningocele

Exploración física, ultrasonido prenatal y postnatal, tomografía axial computarizada, cariotipo, árbol genealógico

Alteraciones en la sensibilidad de miembros superiores e inferiores, dificultad para la deambulación, falta de control de esfínteres, infecciones del sistema nervioso central, muerte en caso de anencefalia

No proporcionar reanimación cardiopulmonar neonatal en el caso de anencefalia, valoración de cierre quirúrgico, vigilancia y control de complicaciones

Manejo médico multidisciplinario, rehabilitación y apoyo psicológico

Espina bífida

Exploración física, ultrasonido prenatal y postnatal, tomografía axial computarizada, cariotipo, árbol genealógico

Alteraciones en la sensibilidad de miembros superiores e inferiores, dificultad para la deambulación, falta de control de esfínteres, infecciones del sistema nervioso central

No proporcionar reanimación cardiopulmonar neonatal en el caso de anencefalia, valoración de cierre quirúrgico, vigilancia y control de complicaciones

Manejo médico multidisciplinario, rehabilitación y apoyo psicológico

Hidrocefalia aislada

Exploración física, ultrasonido prenatal y postnatal (transfontanelar), tomografía axial computarizada, cariotipo, árbol genealógico, examen serológico (toxoplasma-citomegalovirus)

Hipertensión intracraneana, retraso psicomotriz

Valoración de colocación de válvula ventrículo-peritoneal

Rehabilitación y apoyo psicológico

Holoprosencefalia

y otras disgenesias cerebrales

Exploración física, datos de defectos de línea media, ultrasonido prenatal y postnatal (transfontanelar), tomografía axial computarizada, cariotipo,

árbol genealógico

Crisis convulsivas, Alteraciones sensoriales (visión, audición), retraso psicomotor

Vigilancia y control de complicaciones

Rehabilitación y apoyo psicológico

7.2.3 Defectos craneofaciales.

7.2.3.1 Para la elaboración del diagnóstico de defectos craneofaciales y la atención que cada caso requiere, es necesario:

- a) Revisar o, en su caso, elaborar historia clínica completa materno fetal;**
- b) Registrar factores de riesgo para defectos craneofaciales en etapa reproductiva, y**
- c) Establecer manejo de sostén, según las condiciones del neonato al momento del nacimiento.**

7.2.3.2 En todas las parejas con hijos que presenten defectos craneofaciales se debe establecer orientación y asesoría sobre el riesgo de recurrencia de estas patologías.

7.2.3.3 En todos los casos de fetos o neonatos con defectos craneofaciales, se proporcionará atención en los niveles correspondientes.

Patología

Diagnóstico

Complicaciones

Intervención terapéutica

Seguimiento

Labio/Paladar hendido

Clasificación, radiografía
de cráneo

(antero posterior, lateral y townes),
árbol genealógico, determinar factores de riesgo, asesoramiento

Broncoaspiración, alteraciones de la succión, audición y del lenguaje

Educación en técnicas de alimentación, intervención quirúrgica

Manejo multidisciplinario (ortodoncia, foniatría, cirugía plástica, psicología),
seguimiento médico y rehabilitación

Microtia-Atresia

Clasificación

(tipo I-IV), estudio radiográfico
(antero posterior y lateral de cráneo),
potenciales auditivos provocados, árbol genealógico, asesoramiento

Hipoacusia/sordera, alteraciones del lenguaje
descartar alteración renal por laboratorio y ultrasonografía

Valoración de auxiliar auditivo, terapia del lenguaje y cirugía

Seguimiento audiológico y rehabilitación

Craneosinostosis

Radiografía
de cráneo

(antero posterior
y lateral), tomografía axial computarizada, árbol genealógico, asesoramiento

Hipertensión intracraneana, retraso psicomotriz, alteraciones sensoriales (visión)

Quirúrgico (dependiendo de las suturas involucradas)

Seguimiento neurológico, revisión oftalmológica

7.2.4 Defectos cardiovasculares.

7.2.4.1 Para la elaboración del diagnóstico de defectos cardiovasculares y la atención que cada caso requiere, es necesario:

- a) Revisar o, en su caso, elaborar historia clínica completa materno-fetal;**
- b) Registrar factores de riesgo para defectos cardiovasculares en etapa reproductiva, y**
- c) Establecer manejo de sostén, de acuerdo con las condiciones del neonato, al momento del nacimiento.**

7.2.4.2 En todas las parejas que tengan hijos con defectos cardiovasculares se establecerán orientación y asesoría sobre el riesgo de recurrencia de estas patologías.

7.2.4.3 En todos los casos de fetos o neonatos con defectos cardiovasculares, se proporcionará atención en los niveles correspondientes.

Patología

Diagnóstico

Complicaciones

Intervención terapéutica

Seguimiento

Cardiopatía congénita aislada o asociada

Exploración física, radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma, cateterismo cardíaco, árbol genealógico, asesoramiento

Insuficiencia cardíaca, síndrome de dificultad respiratoria, alteraciones hemodinámicas, alteraciones gasométricas, problemas de nutrición

Estabilización, intervención quirúrgica, farmacoterapia

Rehabilitación, seguimiento longitudinal,

estudio citogenético si se requiere,
apoyo del departamento de nutrición

Persistencia del conducto arterioso

Exploración física, radiografía de tórax, ecocardiografía

Coartación de la aorta, asociada a comunicación interventricular

Farmacoterapia intervención quirúrgica

Control ecocardiográfico

Defecto del tabique auricular con comunicación interauricular

Exploración física, radiografía de tórax, ecocardiograma, cateterismo cardiaco,
árbol genealógico, asesamiento

Arritmia, dilatación atrioventricular derecha, hipertensión pulmonar

Intervención quirúrgica

Rehabilitación, seguimiento longitudinal, estudio citogenético si se requiere

Defecto del tabique ventricular con comunicación interventricular

Exploración física, radiografía de tórax, ecocardiograma, cateterismo cardiaco,
árbol genealógico, asesamiento

Insuficiencia cardíaca congestiva, hipertensión pulmonar, endocarditis bacteriana,
insuficiencia aórtica

Intervención quirúrgica, farmacoterapia de sostén

Rehabilitación, seguimiento longitudinal, estudio citogenético si se requiere

7.2.5 Defectos osteomusculares:

7.2.5.1 Para la elaboración del diagnóstico de defectos osteomusculares y la atención que cada caso requiere, es necesario:

- a) Revisar o, en su caso, elaborar historia clínica completa materno-fetal;**
- b) Registrar factores de riesgo para defectos osteomusculares en etapa reproductiva, y**
- c) Establecer manejo de sostén, de acuerdo con las condiciones del neonato, al**

momento del nacimiento.

7.2.5.2 En todas las parejas que tengan hijos con defectos osteomusculares, se deberá proporcionar orientación y asesoría sobre el riesgo de recurrencia de tales patologías.

7.2.5.3 En todos los casos de fetos o neonatos con defectos osteomusculares se debe proporcionar atención en los niveles correspondientes.

Patología

Diagnóstico

Complicaciones

Intervención terapéutica

Seguimiento

Pie equino-varo

Exploración física, estudio radiográfico (antero posterior y lateral de tobillo), electromiografía, árbol genealógico, asesoramiento

Alteraciones de la postura y marcha

Abordaje ortopédico, intervención quirúrgica

Terapia de rehabilitación, seguimiento ortopédico

Luxación Congénita de Cadera

Exploración física intencionada, radiografía en posición neutra y de rana

Alteraciones de la postura y marcha

Abordaje ortopédico

Terapia de rehabilitación, seguimiento ortopédico

Anomalías en reducción de miembros

Exploración física, radiografía del hueso o miembro afectado

Alteraciones en la función

Abordaje ortopédico, colocación de prótesis

Terapia de rehabilitación, seguimiento ortopédico

Artrogriposis

Exploración física, radiográfico, electromiografía, árbol genealógico, asesoramiento

Alteraciones en la función y la postura

Abordaje ortopédico

Terapia de rehabilitación, seguimiento ortopédico

7.2.6 Defectos metabólicos.

7.2.6.1 A partir de la sospecha del diagnóstico presuncional, resultado del examen de tamiz neonatal, se deben establecer diagnósticos confirmatorios especiales para cada una de las patologías del metabolismo, conforme se anota en el cuadro siguiente.

DEFECTO

PRUEBA CONFIRMATORIA

a) Endocrinos

1. Hipotiroidismo congénito
2. Hiperplasia suprarrenal congénita

Perfil tiroideo completo (TSH, T4, T3)*

Perfil esteroideo, prueba de estimulación con ACTH, genotipificación

b) Del metabolismo de los aminoácidos y ácidos orgánicos

Cuantificación de aminoácidos, mediante cromatografía de líquidos de alta resolución, cuantificación de ácidos orgánicos mediante cromatografía de gases acoplada a espectrometría de masas

c) Del metabolismo de los carbohidratos

1. Galactosemia

Cuantificación de galactosa en sangre, genotipificación

d) De la oxidación de los ácidos grasos

Cuantificación de ácidos orgánicos en orina, cuantificación de acilcarnitinas en sangre, genotipificación.

e) Fibrosis quística

Electrólitos en sudor, genotipificación.

(*) Hormona estimulante de tiroides, tetrayodotironina, triyodotironina.

7.2.6.2 Se debe iniciar el tratamiento específico inmediato, a fin de evitar los daños localizados o sistémicos de cada una de las patologías detectables por tamiz neonatal, de acuerdo con el cuadro siguiente:

Patología

Complicación

Intervención terapéutica

Fenilcetonuria

Retraso mental

Dieta restringida en fenilalanina, con suplementación de tirosina

Hiperplasia suprarrenal congénita

Ambigüedad de genitales en las niñas y crisis perdedoras de sal en ambos sexos

Glucocorticoesteroide, aportes altos de sal de mineralocorticoides e hidrocortisona a dosis de 200 mg/m²sc/día c/6-24 horas

Galactosemia

Detención de crecimiento y desarrollo, vómito, enfermedad hepática, cataratas y retraso mental

Dieta libre de galactosa

Fibrosis quística

Detención de crecimiento y desarrollo, enfermedad pulmonar y digestiva crónica

Optimizar nutrición enteral y/o parenteral, fórmulas elementales, semielementales, enzimas pancreáticas e higiene bronquial

Enfermedad de orina de jarabe de Maple (Arce)

Cetoacidosis de difícil control, letargia, irritabilidad y vómito, que progresan al coma y a la muerte si no reciben tratamiento

Restricción de aminoácidos ramificados (leucina, isoleucina, valina)

Homocistinuria

Tromboembolismo temprano, dislocación de cristalino, osteoporosis, crisis convulsivas, trastornos psiquiátricos diversos, miopatía y retraso mental

Dosis farmacológicas de vitamina B6 (piridoxina). Los pacientes que no responden a vitamina, deben ser tratados con restricción dietética de metionina y suplementos de cisteína

Hipotiroidismo congénito

Retraso mental y diversos grados de retraso del crecimiento, sordera y anomalías neurológicas diversas, así como síntomas clásicos de hipometabolismo

Levotiroxina oral, en ayuno por la mañana; una sola dosis diaria 12 a 15 g/kg/día como dosis inicial

7.2.7 Ambigüedad de genitales.

7.2.7.1 Para la elaboración del diagnóstico de ambigüedad de genitales y la

atención que cada caso requiere, es necesario:

- a) Revisar o, en su caso, elaborar historia clínica completa materno-infantil;
- b) Registrar factores de riesgo, y
- c) Establecer manejo de sostén, de acuerdo con las condiciones del neonato, conforme al numeral 7.2.7.4.

7.2.7.2 Se considera que existe ambigüedad de genitales, si se presenta una o más de las siguientes alteraciones:

- a) Micropene;
- b) Criptorquidia bilateral;
- c) Hipospadias;
- d) Hipospadias y criptorquidia unilateral;
- e) Clitoromegalia;
- f) Fusión de labios menores;
- g) Escrotalización de labios mayores, y
- h) Fusión de labios mayores.

7.2.7.3 Los casos identificados como portadores de una ambigüedad de genitales, deben abordarse inicialmente, mediante el siguiente esquema:

- a) Informar a los padres que, debido a las características de los genitales, no es posible asignar género y que el producto debe ser estudiado para identificar las alteraciones que ocasionaron el problema;
- b) Debe evitarse el empleo de palabras que puedan confundir a los padres, tales como "testículos", "ovarios", "el niño", "la niña" y otras, recomendándose términos como "su bebé", "sus genitales" o "sus gónadas";
- c) Se recomienda no llevar a cabo la asignación social del género del niño, evitando en lo posible proporcionar un nombre, se realicen trámites ante el Registro Civil o se bautice;
- d) Realizar un cariotipo en linfocitos de sangre periférica o en su defecto una cromatina nuclear en células exfoliadas de la mucosa bucal;
- e) Determinar los niveles séricos y urinarios de sodio y potasio;
- f) Determinar niveles séricos de 17-hidroxiprogesterona, androstendiona y testosterona para realizar diagnóstico diferencial con hiperplasia suprarrenal,

y

g) Tomar muestra de sangre para realizar determinaciones de hormonas y sus precursores.

7.2.7.4 Si existe sospecha fundamentada de hiperplasia suprarrenal congénita y se presenta hiponatremia progresiva sin otra causa aparente, se procederá a la aplicación de hidrocortisona por vía intravenosa a dosis de 50 miligramos por metro cuadrado (mg/m²sc) por dosis cada seis horas, durante 24 horas, seguida de 50 mg/m²sc/día durante las siguientes 48 horas.

7.2.7.5 Si no se confirma la existencia de hiperplasia suprarrenal congénita, se realizará un abordaje diagnóstico y terapéutico multidisciplinario, para identificar la etiología y determinar la asignación sexual más conveniente.

7.2.7.6 En el segundo y tercer niveles de atención, se deben realizar estudios especializados, incluyendo pruebas de estimulación gonadal y suprarrenal, estudios radiográficos y de ultrasonido para identificar la existencia y características de los órganos genitales internos, determinación de alteraciones cromosómicas y génicas, biopsia gonadal. De ser factible, se tomará biopsia de piel para cultivo de fibroblastos lo que permitirá realizar estudios de enzimas y receptores hormonales esteroides. Además se brindará apoyo psicológico a los padres.

7.2.7.7 En ningún caso se debe realizar corrección quirúrgica de los genitales internos o externos, asignación de género ni manejo terapéutico, hasta no haber demostrado la etiología de la ambigüedad de genitales y completado el apoyo psicológico a los padres.

7.2.8 Cromosomopatías.

7.2.8.1 Para elaborar un diagnóstico temprano de las cromosomopatías, durante el control prenatal se investigarán los siguientes factores de riesgo:

a) Translucencia nucal mayor de 5 milímetros por ultrasonido transvaginal entre las semanas nueve a doce;

b) Acortamiento de huesos largos (húmero o fémur), por ultrasonido, en las semanas 15 a 20;

c) Retraso del crecimiento intrauterino simétrico temprano;

d) Cardiopatía congénita, por ultrasonido, a partir de la semana 18;

e) Múltiples defectos congénitos;

f) Polihidramnios a partir de la semana 25;

g) Triple marcador positivo, entre las semanas 15-20 de gestación, en mujeres con más de 34 años de edad, y

h) Sólo alfa feto proteínas muy disminuidas entre las semanas 15 a 20 de gestación.

7.2.8.2 En los casos positivos de cromosomopatías, se proporcionarán orientación y consejería sobre el acontecimiento.

7.2.8.3 En los casos confirmados de cromosomopatía, se realizará revisión integral del neonato desde el momento del nacimiento.

7.2.8.4 En los casos de neonatos con cromosomopatías, el manejo médico debe estar dirigido a la búsqueda intencionada de complicaciones, como alteraciones metabólicas y/o cardiopatías congénitas, o bien la necesidad de efectuar intervenciones quirúrgicas de urgencia.

7.2.8.5 En todos los neonatos con cromosomopatías se debe indicar la realización de estudio citogenético para determinar el tipo y etiología de la cromosomopatía.

7.2.8.6 Todo niño o niña con cromosomopatía, debe ingresar, desde los 15 días de vida, a terapias de estimulación temprana y/o a programas de atención integral, para su apoyo y seguimiento.

7.2.8.7 Se brindará asesoría a familiares, para que sean copartícipes de la atención de la salud de este tipo de infantes.

7.2.9 Defectos sensoriales.

7.2.9.1 En todos los recién nacidos atendidos en las unidades de salud, se explorarán intencionalmente la audición, la visión y la integridad neurológica.

7.2.9.2 En todos los recién nacidos atendidos en las unidades de salud, se inducirá la respuesta a los reflejos pupilares (fotomotor, motomotor y consensual) mediante un haz luminoso, además de explorar los globos oculares. La falta de respuesta o las anomalías encontradas son indicativas de un análisis mayor.

7.2.9.3 Los casos diagnosticados con hipoacusia media, severa, profunda o sordera, deberán ingresar al programa de seguimiento, incluyéndose en los registros de cobertura nacional.

7.2.9.4 Los casos con defectos oculares serán canalizados para valoración oftalmológica especializada antes de completar el primer trimestre de vida extrauterina, sometiéndolos a programas terapéuticos de rehabilitación antes de los seis meses de edad.

7.2.9.5 Los casos diagnosticados con defectos sensoriales, deberán ingresar al programa de seguimiento, incluyéndolos en registros de cobertura nacional.

7.2.9.6 A partir de la confirmación del diagnóstico, como resultado de los

exámenes practicados, se establecerán diagnósticos confirmatorios, así como su etiopatogenia para cada una de las patologías mencionadas.

7.2.9.7 Una vez establecido el diagnóstico confirmatorio, se iniciará el tratamiento rehabilitatorio específico, a fin de evitar discapacidades mayores, para mejorar las expectativas de vida futura con calidad.

7.2.10 Condiciones fetales y neonatales de alto riesgo para producir alteraciones sistémicas:

7.2.10.1 Alteraciones de la maduración (prematurez):

7.2.10.1.1 En todas las unidades de salud se realizarán acciones para prevenir la prematurez y se promoverá que la atención de la amenaza del parto pretérmino, el parto pretérmino y el recién nacido prematuro, se lleve a cabo en unidades de segundo o tercer nivel, por personal especializado.

7.2.10.1.2 En todas las unidades de salud que den atención obstétrica, se establecerán procedimientos escritos para el diagnóstico y tratamiento de la prematurez al nacimiento.

7.2.10.1.3 En todas las unidades de salud se promoverá el uso de medicamentos inductores de maduración pulmonar.

7.2.10.1.4 El manejo del trabajo de parto prematuro, deberá incluir la monitorización clínica y cardiotocográfica.

7.2.10.1.5 Se propiciará el nacimiento por la vía de menos riesgo, de acuerdo con la Norma Oficial Mexicana NOM-007-SSA2-1993, Para la Atención de la Mujer durante el Embarazo, Parto y Puerperio y del Recién Nacido. Criterios y Procedimientos para la Prestación del Servicio.

7.2.10.1.6 En todo neonato pretérmino se estimará su edad gestacional estableciéndose la conducta terapéutica a seguir para su recuperación. La valoración se llevará a cabo mediante el Método de Capurro establecido en el apéndice normativo A o, en su caso, mediante el método Ballard modificado establecido en el apéndice normativo B.

7.2.10.1.7 Una vez estabilizado el neonato, se justificará su vigilancia específica, basada en cuatro puntos particulares: respiración, termorregulación, alimentación e ictericia.

7.2.10.1.8 En todo neonato pretérmino se deben prever las posibles complicaciones y se establecerán acciones médicas para evitarlas.

7.2.10.1.9 En todos los casos de recién nacido pretérmino se propiciarán la lactancia materna directa o indirecta, la estimulación temprana y la participación activa de los padres en su manejo intra y extrahospitalario.

7.2.10.2 Alteraciones del crecimiento (retardo del crecimiento intrauterino).

7.2.10.2.1 En todas las unidades de salud que proporcionen atención obstétrica, se establecerán procedimientos escritos para el diagnóstico y tratamiento del retardo del crecimiento intrauterino.

7.2.10.2.2 El diagnóstico podrá establecerse mediante clínica, medición del fondo uterino, la ganancia materna de peso, la circunferencia abdominal y la ultrasonografía.

7.2.10.2.3 La identificación de pacientes con alta probabilidad de presentar retardo del crecimiento intrauterino, permitirá aplicar las conductas y métodos de vigilancia, así como establecer el momento oportuno del nacimiento, tratando de disminuir el riesgo que esta patología implica.

7.2.10.3 Bajo peso al nacer.

7.2.10.3.1 Las instituciones de salud promoverán que la atención del bajo peso al nacer se lleve a cabo en unidades de segundo o de tercer nivel, por personal especializado.

7.2.10.3.2 Para detectar el bajo peso al nacer, se realizará periódica y sistemáticamente el seguimiento de la altura del fondo uterino, conforme a lo establecido en el apéndice normativo D.

7.2.10.3.3 Al nacimiento, se utilizará la curva de crecimiento intrauterino, para clasificar al recién nacido y tomar las medidas pertinentes para su manejo, se pueden utilizar la clasificación mexicana de Jurado García establecida en el apéndice normativo E o la clasificación internacional de Battaglia y Lubchenco, establecido en el apéndice normativo F.

7.2.10.3.4 En las instituciones donde se hospitalicen neonatos con bajo peso, se promoverá que el niño sea alimentado con leche de su propia madre, fomentando la creación de programas para coleccionar la leche materna y facilitar la estabilización del neonato, así como la participación de la madre en el cuidado y alimentación de su hijo mediante el contacto directo.

7.2.10.3.5 Los padres deberán ser instruidos para coparticipar en los cuidados domiciliarios del recién nacido de bajo peso

7.2.10.4 Hipoxia/asfixia.

7.2.10.4.1 La monitorización fetal en embarazos de alto riesgo, es esencial para prevenirla.

7.2.10.4.2 Durante la atención del parto y al momento del nacimiento se deben vigilar la acidosis, anormalidades de la frecuencia cardíaca, prolapso del cordón umbilical, eliminación del meconio in útero, isoimmunización fetal a Rh, prematuridad, posmadurez, embarazos múltiples, presentaciones anormales e hipotermia.

7.2.10.4.3 En las unidades de salud que brindan atención integral del recién nacido, todo neonato deberá ser atendido por personal capacitado en reanimación cardiopulmonar neonatal.

7.2.10.4.4 En todo neonato se evaluarán al momento del nacimiento, los siguientes signos: esfuerzo respiratorio, frecuencia cardiaca y coloración; a efecto de establecer las medidas pertinentes de reanimación según los lineamientos oficiales del Programa Nacional de Reanimación Neonatal.

7.2.10.4.5 Durante la atención del neonato con hipoxia/asfixia, se evaluarán la necesidad de ventilación asistida, estado del sistema circulatorio y hematológico, prevención de la hipoglicemia, hipocalcemia e hiponatremia, mantener la temperatura corporal, el adecuado balance hidroelectrolítico y ácido-base, así como evaluar las funciones renal, gastrointestinal y del sistema nervioso central, estableciendo en cada caso el tratamiento oportuno.

7.2.10.4.6 El tratamiento del neonato con hipoxia/asfixia se divide en tres etapas. La inicial, dirigida a prevenir y reducir el periodo de hipoxia con una adecuada reanimación cardiopulmonar neonatal; la segunda, para valorar la respuesta a la reanimación y sus complicaciones; y la tercera, para detectar y tratar la repercusión orgánica y sus secuelas.

7.2.10.4.7 El tratamiento se enfocará a la protección de los sistemas nervioso central, gastrointestinal, pulmonar, cardiaco y renal.

7.2.10.4.8 La vigilancia del neurodesarrollo en los recién nacidos que estuvieron críticamente enfermos, deberá mantenerse al menos hasta los 2 años de vida.

8. Vigilancia epidemiológica

8.1 La vigilancia epidemiológica de los defectos al nacimiento se debe realizar de conformidad con lo establecido en la Norma Oficial Mexicana NOM-017-SSA2-1994, Para la vigilancia epidemiológica.

8.2 La operación de la vigilancia epidemiológica se sustentará en los Manuales de Vigilancia Epidemiológica correspondientes a cada una de las patologías incluidas en la presente Norma, los cuales deberán contar con los elementos técnicos y metodológicos necesarios para orientar su aplicación en todos los niveles e instituciones del Sistema Nacional de Vigilancia Epidemiológica (SINAVE), de acuerdo con lo establecido en los numerales 12.7 y 12.8 de la Norma Oficial Mexicana NOM-017-SSA2-1994, Para la Vigilancia Epidemiológica.

9. Educación continua y actualización del personal de salud

9.1 Para la educación del personal de salud se tomarán en cuenta el perfil de riesgo de la población, su cultura y su entorno social, así como las necesidades institucionales, las características del personal y responsabilidad del mismo.

9.2 Las instituciones de los sectores público, privado y social deberán

desarrollar un plan de actualización y capacitación para todo el personal de salud que participa en la atención integral del recién nacido.

9.3 En los niveles estatal y jurisdiccional, se efectuarán las acciones de actualización y capacitación del personal comunitario.

9.4 Los niveles estatales podrán solicitar al nivel nacional la asistencia técnica necesaria para el cumplimiento del Programa de Prevención y Control de los Defectos al Nacimiento.

10. Información, educación y comunicación

10.1 El Grupo Interinstitucional de Salud Reproductiva diseñará y elaborará un plan de medios para la difusión, promoción y participación activa de toda la sociedad.

10.2 Mediante estrategias de comunicación social, se promoverá la incorporación y participación del personal comunitario de salud.

11. Control de calidad

11.1 Los procedimientos para el control de calidad serán homogéneos en todas las instituciones de los sectores público, social y privado.

11.2 En los hospitales que atiendan a mujeres embarazadas y a neonatos, se establecerá el mecanismo de segunda opinión, como parte del control de calidad, especialmente en cuanto a los diagnósticos clínicos.

12. Concordancia con normas internacionales y mexicanas

Esta Norma es parcialmente equivalente a las establecidas en Japón, Cuba y Canadá para la detección oportuna de defectos al nacimiento, a partir del tamizaje neonatal; sin embargo, cumple con una visión más amplia al integrar patologías que son prevenibles con los recursos médicos y tecnológicos disponibles en el país. Esta norma es equivalente con ninguna norma mexicana.

13. Bibliografía

13.1 American Academy of Pediatrics, Committee on Nutrition (AAP-CON). Pediatric Nutrition Hand-book. Evaston, 111:1993.

13.2 American Academy of Pediatrics. Newborn screening for congenital hypothyroidism recommended guidelines. Pediatrics 1993; 91:1203-1209.

13.3 American Heart Association. Standards and Guidelines for cardiopulmonary resuscitation and emergency care. JAMA 1974; 227:883-886.

13.4 American Heart Association. Standards and Guidelines for cardiopulmonary resuscitation and emergency care. JAMA 1992; 268:2276-

2281.

13.5 American Heart Association/American Academy of Pediatrics Textbook of Pediatric Advanced Life Support, 1994.

13.6 American Heart Association/American Academy of Pediatrics Neonatal Resuscitation Program Steering Committee: Instructors manual for neonatal resuscitation. 1995.

13.7 American Heart Association/American Academy of Pediatrics Neonatal Resuscitation Program Steering Committee: NRP Instructors Update. Interim training guidelines for neonatal resuscitation. Neonatal Network 1993; 12:43-45.

13.8 Amiel-Tison C, Stewart A. Follow up studies during the first five years of life: A pervasive assessment of neurological function. Archives of Disease in Childhood 1989; 64:496-502.

13.9 Anhalt H, Neely EK, Hintz RL. Ambiguous genitalia. Pediatr Rev 1996; 17:213-220.

13.10 Avery GB, Fletcher MA, Mac Donald MG. Pathophysiology and management of the newborn. In Avery GB. Neonatology, 4th ed., JB Lippincott, 1994.

13.11 Ballard JL, Khoury JC, Wedig K et al. New Ballard Score, expanded to include extremely premature infants. J Pediatr 1991; 119:417-423.

13.12 Ballard JL, Kazmdier K, Driver M. A simplified assessment of gestational age. J Pediatr 1979; 95: 796-799.

13.13 Battaglia FC, Lubchenco LO. A practical classification of newborn infants by weight and gestational age. J Pediatr 1967; 71:159-153.

13.14 Berkowitz GS, Papiernik E. Epidemiology of preterm birth. Epidemiology Reviews 1993; 15:414-442.

13.15 Blackman JA. Cuidado intensivo neonatal: ¿vale la pena? secuelas en el desarrollo de niño con peso muy bajo al nacer. Clínicas Pediátricas de Norteamérica 1991, Vol. 6, Ed. Interamericana pp. 1537-1551.

13.16 Bracken MB, Halford TR. Exposure to prescribed drugs in pregnancy and association with congenital malformations. Obstet Gynecol 1981; 58:336-340.

13.17 Cacciari E, Balsamo A, Cassio A, et al. Neonatal screening for congenital hyperplasia. Arch Dis Child 1983; 58:803-806.

13.18 Calzada-León R, Del Castillo V, Cuevas AJ, Schiavon ER, et al. Ambigüedad de genitales: Abordaje inicial del paciente. Acta Pediátr. Mex.

1994; 15:249-255.

13.19 Calzada LR, García CJ. Hipotiroidismo congénito. *Acta Pediátr. Mex.* 1996; 17:360-363.

13.20 Canter CO. Recurrence risk of common congenital malformations. *Practitioner* 1972, 213:667-669.

13.21 Capurro H, Konichezky S, Fonseca D, Caldeyro-Barcia R. Simplified method for diagnosis of gestational age in the newborn Infant. *Pediatrics*: 1978; 93:120-122.

13.22 Cohen RS, Stevenson DK, Malachowski N, et al. Favorable Results of Neonatal Intensive Care for Very Low-Birth-Weight Infants, *Pediatrics* 1982; 69:621-625.

13.23 Cloherty JP, Stark AR. *Manual of Neonatal Care*. Little Brown Co. 4th edition. 1998.

13.24 Czeizel AE, Dudás Y. Prevention of the first occurrence of neural-tube defects by periconceptional vitamin supplementation. *N Engl J Med* 1992; 327:1832-1835.

13.25 Chaznoff IJ, Burns WJ, Schnoli SH, Burns KA. Cocaine use in pregnancy *N Engl J Med*. 1985; 313:666.

13.26 Dake-Roelse J. Long term prognosis of patients with cystic fibrosis in relation to early detection by neonatal screening and treatment in a cystic fibrosis centre. *Thorax* 1995; 50:712-718.

13.27 Delval J. "El Desarrollo Humano", Ed. Siglo XXI de España, Madrid, 1994.

13.28 Dergassies SA. "Desarrollo Neurológico del recién nacido de término y prematuro". Panamericana, Bs. As. 1977.

13.29 De Vries LS. Neurological assessment of the preterm infant. *Acta Pediátr.*, 1996; 85:765-771.

13.30 Does Periconceptional Multivitamin Use reduce the risk of neural tube defects associated with other birth defects? Data from Two Population-Basal Case-Central Studies. *Am J of Med Genet* 61:30-36.

13.31 Donnell GN, Koch R, Fishler K, et al. Clinical aspects of galactosemia. In Burman SD, Holtin JB, Pennock (eds) *Inherited Disorders of Carbohydrate Metabolism*. Lancaster, England, MTP Press, 1980: 103-115.

13.32 Dubowitz LMS, De Vries LS. Predictive value of cranial ultrasonography a changing picture. In *Physiologic Foundations of Perinatal Care*, Vol. 2, Chapter 32, Elsevier Science Publishing Co. Inc. 1987.

- 13.33 Farrel P, Mischler E. Newborn Screening for Cystic Fibrosis. Adv Pediatr 1992; 39:31-64.**
- 13.34 Fernández-Carrocerá L. Seguimiento longitudinal del neonato prematuro. Revista Latinoamericana de Perinatología 1987; 7:20-25.**
- 13.35 Fernández-Carrocerá L, Seguimiento del recién nacido de alto riesgo, Temas Selectos de Reproducción Humana. 1989; 619-634.**
- 13.36 Frand M, Honig KL, Hageman JR. Neonatal cardiopulmonary resuscitation: The good news and the bad. Pediatr Clin North Am 1998; 45:587-598.**
- 13.37 Froster-Iskenius UG, Baird P. Limb reductions defects in one million consecutive livebirth. Teratology 1989; 39:127-135.**
- 13.38 Gilbert JN, Jones KL, Rorke LB, et al. Central nervous system anomalies associated with meningomyelocele, hydrocephalus, and the Arnold-Chiari malformation: reappraisal of theories regarding the pathogenesis of posterior neural tube closure defects. Neurosurgery 1986; 18:559-564.**
- 13.39 Goldstein RB, Filly RA. Prenatal diagnosis of anencephaly; spectrum of sonographic appearances and distinction from the amniotic band syndrome. AJR 1988; 151:547-550.**
- 13.40 Graham JM Jr, de Saxe M, Smith DW. Sagittal craniostenosis: fetal head constraint as one possible cause. J Pediatr 1979; 95:747-751.**
- 13.41 Grant DB, Smith I, Fuggle PW, et al. Congenital hypothyroidism detected by neonatal screening: relationship between biochemical severity and early clinical features. Arch Dis Child 1992; 67:87-90.**
- 13.42 Harding J, Liu L, Evans P, et al. Intrauterine feeding of the growth retarded fetus: can we help? Early Hum Dev 1992; 29:193-196.**
- 13.43 Izquierdo G, Glassberg K. Gender assignment and gender identity in patients with ambiguous genitalia. Urology 1993; 42:232-242.**
- 13.44 Johnson RW, Toshach CE. Estimation of fetal weight using longitudinal mensuration. Amer J Obstet Gynec 1954; 68:891.**
- 13.45 Jurado GE. Etiología del daño secundario a los defectos al nacimiento. En Manejo integral de los defectos al nacimiento. Grupo de Estudios al Nacimiento (GEN). México. 1986.**
- 13.46 Jurado GE. Epidemiología de la prematuridad. Memoria del VIII Congreso Colombiano de Pediatría. De Arbeláez. Colombia, 1967; 478.**
- 13.47 Jurado GE. El crecimiento intrauterino. Gac. Méd. Mex. 1971; 102:227-**

255.

13.48 Kallen B, Rahmani TM, Winberg J, et al. Infants with congenital limb reduction registered in the Swedish register of congenital malformations. *Teratology* 1984; 29:73-85.

13.49 Kelly S. Galactosemia identified in newborn screening program: Clinical and biochemical characteristics. *NY State J Med* 1980; 80:1836-1839.

13.50 Kemke PN, Molley AM, Daly LE, et al. Maternal plasma folate and Vit B12 are independent risk factors for neural tube defects. *Q J Med* 1993; 86:703-708.

13.51 Kirby LT, Norman MG, Applegarth DA, et al. Screening of newborn infants for galactosemia in British Columbia. *Can Med Assoc J* 1985; 132:1033-1035.

13.52 Kurnit DM, Layton WM, Matthyse S. Genetics chance and morphogenesis. *Am J Hum Genet* 1987; 41:979.

13.53 Kuban KC, Leviton A. Cerebral palsy. *N Engl J Med* 1994; 330:188-195.

13.54 Larroche JC. Malformations of the nervous system. In Adams JH, Corsellis JAN, Duchen LW (eds). *Greenfield's Neuropathology*. New York, Wiley S. Sons, 1984, 385.

13.55 Laurence KM. Folic acid to prevent neural tube defects. *Lancet* 1991; 338:329-332.

13.56 Lemiro RJ. Neural tube defects. *JAMA* 1988; 259:558-562.

13.57 McCabe ERB, McCabe L, Mosher GA, et al. Newborn screening for phenylketonuria: Predictive validity as a function of age. *Pediatrics* 1983; 72:390-398.

13.58 Meyers-Seifer Ch, Charest NJ. Diagnosis and management of patients with ambiguous genitalia. *Sem Perinatol* 1992; 16:332-339.

13.59 Miller WL, Levine LS. Molecular and clinical advances in congenital adrenal hyperplasia *J Pediatr* 1987; 111:1-17.

13.60 Mills JL, Mc Partlin JM, Kirke PM, et al. Homocysteine metabolism in pregnancy complicated by neural tube defects. *Lancet* 1985; 345:149-151.

13.61 Milunsky A, Jick H, Jick SS, et al. Multivitamin/folic acid supplementation in early pregnancy reduces the prevalence of neural tube defects. *JAMA* 1989; 262:2847-2852.

13.62 MRC Vitamin Study Research Group. Prevention of neural tube defects: results of the medical research council vitamin study. *Lancet* 1991; 338:131-

137.

13.63 Mudd SH, Skovby F, Levy HL, et al. The natural history of homocystinuria due to cystathionine β -synthetase deficiency. Am J Hum Genet 1985; 37:1-31.

13.64 Nadeau F, McKinna J, Sater L, et al. Newborn screening for cystic fibrosis. Standardization document. Preliminary Draft 1996. US Department of Health & Human Services. Atlanta, GA.

13.65 Nova JJ, Nova AH. Maternal Transmission of Congenital heart disease. Am J Cardiol 1987; 59:459-463.

13.66 Ordoñez-Sánchez ML, Ramírez-Jiménez S, López-Gutiérrez AU, et al. Molecular genetic analysis of patients carrying steroid 21-hydroxylase deficiency in the Mexican population: Identifications of possible new mutations and high prevalence of apparent germ-line mutations. Hum Genet 1998; 102:170-177.

13.67 Palmer C, Vannucci RC. Potential new therapies for perinatal cerebral hypoxia-ischemia (Review). Clin Perinatol 1993; 20:411-432.

13.68 Pollack RN, Divon MY. Intrauterine growth retardation: definition, classification, and etiology, Clin Obstet Gynecol 1992; 35:99-103.

13.69 Reiner W. Sex assignment in the neonate with intersex or inadequate genitalia. Arch Pediatr Adolesc Med 1997; 151:1044-1045.

13.70 Robert E, Guiland P. Maternal valproic acid and congenital neural tube defects. Lancet 1982; 2:934.

13.71 Rose FW. Spina bifida in infants of woman treated with carbamazepine during pregnancy. N Engl J Med 1991; 324:674.

13.72 Rose NC, Mennuti MT. Periconceptional folic acid supplementation as a social intervention. Sem in Perinatology 1995; 19:243-254.

13.73 Sarnat HB, Sarnat MS. Neonatal encephalopathy following fetal distress: A clinical and electroencephalographic study. Arch Neurol 1976; 33:696-705.

13.74 Schwartz R, Díaz GA, Fescina R, et al. Atención prenatal y del parto de bajo riesgo. Centro Latinoamericano de Perinatología y Desarrollo Humano. Pub. Científica No. 1205. Uruguay, 1990.

13.75 Shankaran S. Perinatal asphyxia. Clin Perinatol 1993; 20:287-291.

13.76 Shimozawa K, Saisho S, Saito N, et al. A neonatal mass-screening for congenital adrenal hyperplasia in Japan. Acta Endocrinol 1984; 107:513-518.

13.77 Snyderman SE, Sansaricq C. Newborn screening for maple syrup urine

disease. *J Pediatr* 1985; 107:259-261.

13.78 Spranger J, Benirschke K, Hall JG, et al. Errors of morphogenesis: Concepts and terms. Recommendation of an international working group. *J. Pediatr* 1982; 100:160-164.

13.79 Soothill PW, Ajayi RA, Nicolaides KN. Fetal biochemistry in growth retardation, *Early Hum Dev* 1992; 29:91-95.

13.80 Tsang RC. Nutritional needs of the premature infant: Scientific Basis and Practical Guidelines. Baltimore: Williams and Wilkins, 1993.

13.81 Tusié-Luna MT, Ramírez-Jiménez S, Ordóñez-Sánchez ML, et al. Low frequency of deletions alleles in patients with steroid 21-hydroxylase deficiency in a Mexican population. *Human Genet* 1996; 98:376-379.

13.82 Van der Put N, Gabreels F, Stevens EMB, et al. A second common mutation in the methylenetetrahydrofolate Reductase Gene: An additional risk factor for neural-tube defects?. *Am J Hum Genet* 1998; 62:1044-1051.

13.83 Volpe JJ. Neural tube formation and prosencephalic development. In Volpe JJ. *Neurology of the Newborn*. Philadelphia, W.B. Saunders, 1995.

13.84 Weiss AH, Kousseff BG, Ross EA. Complex microphthalmos. *Arch Ophthalmol* 1989; 107:1619-1623.

13.85 Wladimiroff JW. A review of the etiology, diagnosis techniques, and management of IUGR and the clinical application of Doppler in the assessment of placental blood flow, *J Perinat Med* 1991; 19:11, 1991.

13.86 Working Group on Congenital Hypothyroidism of the European Society for Pediatrics Endocrinology. Guidelines for neonatal screening programs for congenital hypothyroidism. *Eur J Pediatr* 1993; 152:974-975.

14. Observancia de la Norma

La vigilancia en la aplicación de la Norma corresponde a la Secretaría de Salud y a los gobiernos de las entidades federativas, en sus respectivos ámbitos de competencia.

15. Vigencia

La presente Norma entrará en vigor al día siguiente al de su publicación en el Diario Oficial de la Federación.

México, D.F., a 28 de febrero de 2003.- El Presidente del Comité Consultivo Nacional de Normalización de Prevención y Control de Enfermedades, Roberto Tapia Conyer.- Rúbrica.

16. Apéndices normativos

APENDICE A NORMATIVO

EDAD GESTACIONAL METODO DE CAPURRO PARA EVALUAR LA EDAD GESTACIONAL

CRITERIOS DE CLASIFICACION

Se utilizan cinco datos somáticos:

- 1. Formación del pezón,**
- 2. Textura de la piel,**
- 3. Forma de la oreja,**
- 4. Tamaño del seno (mama), y**
- 5. Surcos plantares.**

Dos signos neurológicos:

- 6. Signo "de la bufanda"**
- 7. Signo "cabeza en gota".**

Cuando el niño está sano o normal y tiene más de 12 horas de nacido, se utilizarán sólo cuatro datos somáticos de la columna A (se excluye la forma del pezón) y se agregarán los dos signos neurológicos (columna "B").

Se suman los valores de los datos somáticos y los signos neurológicos, agregando una constante (K) de 200 días, para obtener la edad gestacional.

Cuando el niño tiene signos de daño cerebral o disfunción neurológica se utilizan los cinco datos somáticos (columna "A"), agregando una constante (K) de 204 días, para obtener la edad gestacional.

De acuerdo con los hallazgos se clasificarán de la siguiente manera:

- Pretérmino: todo recién nacido que sume menos de 260 días de edad gestacional. Se debe enviar a una unidad hospitalaria y/o pasar a terapia intensiva, de acuerdo a su condición.**
- A término: cuando el recién nacido sume de 261 a 295 días de gestación. Si las condiciones lo permiten, pasará con su madre a alojamiento conjunto, e iniciará lactancia materna exclusiva.**
- Postérmino: si el recién nacido tiene más de 295 días de gestación, debe**

observarse durante las primeras 12 horas, ante la posibilidad de presentar hipoglicemia o hipocalcemia; pasado el periodo, si sus condiciones lo permiten, pasará con su madre a alojamiento conjunto, e iniciará lactancia materna exclusiva.

APENDICE B NORMATIVO

VALORACION FISICO-NEUROLOGICA

METODO DE BALLARD MODIFICADO PARA VALORACION FISICO-NEUROLOGICA

CRITERIOS DE CLASIFICACION

El Método de Ballard Modificado utiliza siete signos físicos (piel, lanugo, superficie plantar, mama, ojo/oreja, genitales masculinos, genitales femeninos) y seis signos neuromusculares (postura, ventana cuadrada de la muñeca, rebote de brazos, ángulo poplíteo, signo de la bufanda, talón oreja). El valor se compara con una escala de madurez que establece las semanas de edad gestacional.

De acuerdo con los hallazgos se clasificarán de la siguiente manera:

- **Pretérmino:** De 28 a menos de 37 semanas, o de 10 a 30 puntos; se transfiere para continuar la atención en el nivel hospitalario y/o terapia intensiva de acuerdo con su condición.
- **Término:** De 37 a menos de 42 semanas, o de 35 a 40 puntos; si las condiciones lo permiten, pasará con su madre a alojamiento conjunto, e iniciará lactancia materna exclusiva.
- **Postérmino:** De 42 semanas o más, también de 45 a 50 puntos; debe observarse durante las primeras 12 horas ante la posibilidad de presentar hipoglicemia o hipocalcemia. Pasado el periodo, si sus condiciones lo permiten, pasará con su madre a alojamiento conjunto, e iniciará lactancia materna exclusiva.

APENDICE C NORMATIVO

CALCULO DE PESO FETAL IN UTERO

METODO DE JOHNSON Y TOSHACH

El peso fetal puede ser calculado de manera fácil, rápida y aproximada mediante el Método de Johnson y Toshach, aplicando la siguiente regla:

En presentaciones de vértice, por arriba de las espinas ciáticas:

(W-12) X 1.55

Donde:

W= Altura del fondo uterino, en centímetros.

En presentaciones de vértice, por debajo de las espinas ciáticas:

(W-11) X 1.55

Donde:

W= Altura del fondo uterino, en centímetros.

APENDICE D NORMATIVO

CRITERIOS DE CLASIFICACION

La altura del fondo uterino según la edad gestacional se medirá a partir del borde superior de la sínfisis del pubis, hasta alcanzar el fondo uterino.

De acuerdo con los hallazgos encontrados se clasificará de la siguiente manera:

Normal: cuando esté entre los percentiles 10 y 90 de la curva de altura de fondo uterino, según edad gestacional. Se continuará con los controles normales.

Anormal: cuando se encuentre por debajo del percentil 10, o por encima del percentil 90 de la curva de altura de fondo uterino, según edad gestacional. Amerita la investigación y tratamiento de los factores condicionantes (hábito de fumar, consumo de alcohol, anemia materna, etcétera) y la orientación nutricional correspondiente. Se deberá citar cada 15 días a consulta con especialista.

APENDICE E NORMATIVO

APENDICE F NORMATIVO

CRECIMIENTO Y DESARROLLO INTRAUTERINOS

PESO AL NACER EN RELACION CON LA EDAD GESTACIONAL

GRAFICAS DE BATTAGLIA/LUBCHENCO Y JURADO GARCIA

CRITERIOS DE CLASIFICACION DEL APENDICE D NORMATIVO

De conformidad con la institución, se puede utilizar cualquiera de las dos opciones, para determinar el peso al nacer en relación con la edad gestacional.

De acuerdo con el peso del recién nacido y las semanas de gestación calculadas por fecha de última regla se ubica en las gráficas para su clasificación y adopción de medidas integrales.

DE ACUERDO CON LA EDAD GESTACIONAL:

PRETERMINO.- Todo recién nacido antes de la semana 37 de gestación.

DE TERMINO.- El recién nacido entre las semanas 37 y 42 de gestación.

POSTERMINO.- Recién nacido después de 42 semanas de gestación.

CON RESPECTO A SU PESO AL NACER:

PEQUEÑO.- Con peso por debajo de la percentila 10, correspondiente a su edad gestacional.

APROPIADO O ADECUADO.- Su peso se localiza entre las percentilas 10 y 90, correspondientes a su edad gestacional.

GRANDE.- Con peso por arriba de la percentila 90, correspondiente a su edad gestacional.
