

INSTRUCCIONES DE 21 DE ENERO DE 2011 POR LAS QUE SE REGULA EL CRIBADO NEONATAL EN LA CARTERA DE SERVICIOS DEL SISTEMA DE SALUD DE ARAGÓN Y LA DESIGNACIÓN DE SERVICIOS DE REFERENCIA PARA EL DIAGNOSTICO DEFINITIVO, TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO DE LAS ALTERACIONES Y ENFERMEDADES OBJETO DE CRIBADO

La Ley 16/2003, de 18 de mayo, de Cohesión y Calidad del Sistema Nacional de Salud recoge en su capítulo I la ordenación de las prestaciones sanitarias, con el objeto de garantizar las condiciones básicas y comunes para una atención integral, continuada y en el nivel adecuado de atención. El artículo 20, Desarrollo de la cartera de servicios del Sistema Nacional de Salud, refiere, en su punto 2, que en el seno del Consejo Interterritorial de Salud se acordará la cartera de servicios correspondiente al catálogo de prestaciones, que se aprobará mediante Real Decreto, y que las Comunidades Autónomas, en el ámbito de sus competencias, podrán aprobar sus respectivas Carteras de Servicios que incluirán, cuando menos, la del Sistema Nacional de Salud. En su artículo 27.1 contempla la designación de servicios de referencia para el caso de técnicas o procedimientos para cuya correcta utilización sea conveniente concentrar los casos a tratar.

Por Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización. En su artículo 20.2 se recoge que las Comunidades Autónomas, en el ámbito de sus competencias, podrán aprobar sus respectivas Carteras de Servicios que incluirán, cuando menos, la Cartera de servicios básicos y comunes del Sistema Nacional de Salud, la cual debe garantizarse a todos los usuarios del mismo. En el mismo artículo 20.2 se recoge que las Comunidades Autónomas, en el ámbito de sus competencias, podrán aprobar sus respectivas Carteras de Servicios que incluirán, cuando menos, la del Sistema Nacional de Salud.

Por Decreto de 65/2007, de 8 de mayo, del Gobierno de Aragón, se aprueba la cartera de servicios sanitarios del Sistema de Salud de Aragón, de sus centros sanitarios y de sus unidades clínicas. La cartera de servicios del Sistema de Salud de Aragón se organiza en las líneas asistenciales de atención primaria, atención especializada, atención a enfermos crónicos dependientes, atención a la salud mental, atención a la urgencia y emergencia y salud pública.

El 16 de marzo de 1999 en el Pleno del Congreso se aprobó por unanimidad, mediante una Proposición no de ley, la creación de un Plan Nacional de Prevención de la Sordera Infantil en el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, en coordinación con las Comunidades Autónomas. Este Plan debería incluir la prevención durante el embarazo, protocolos para la realización de exploraciones neonatales y el seguimiento médico y funcional integral

En el año 2002 el Ministerio de Sanidad y Consumo constituyó con representantes de las Comunidades Autónomas un "Grupo para la Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil", con el fin de consensuar los programas de detección precoz de hipoacusia infantil, sus indicadores de calidad, sus contenidos básicos y mínimos y un registro mínimo de datos. En noviembre 2003, la Comisión de Salud Pública y el Pleno del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud asumió las conclusiones de este Grupo.

En el año 2002 en la Comunidad Autónoma de Aragón se inicia el "Screening Auditivo Neonatal Universal", en todos los hospitales y a todos los recién nacidos.

Por mandato del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud se constituye en Mayo de 2006 un Grupo de Trabajo formado por representantes de las Comunidades Autónomas y el Área de Promoción de la Salud de la Dirección General de Salud Pública con el objetivo de realizar un análisis de la situación de las actividades de cribado neonatal en las diferentes comunidades y realizar propuestas de mejora y optimización. Este grupo elevó un informe y unas propuestas de actuación en octubre de 2006.

Por Orden de 13 de julio de 2007, del Departamento de Salud y Consumo, se reguló el cribado neonatal en la Comunidad Autónoma de Aragón. Entre los servicios incluidos en el cribado neonatal en esta orden están el screening auditivo neonatal y el cribado de determinadas enfermedades congénitas, endocrinológicas y metabólicas: hiperfenilalaninemia, hipotiroidismo congénito, hiperplasia congénita suprarrenal, fibrosis quística, galactosemia, defectos de la beta-oxidación de ácidos grasos de cadena media, aciduria isovalérica, aciduria propiónica, aciduria metilmalónica por déficit de mutasa, aciduria glutárica tipo I, tirosinemia tipo I, leucinosis y defectos del transporte de carnitina

El Decreto 6/2008, de 30 de enero, del Gobierno de Aragón, por el que se aprueba la estructura orgánica del Departamento de Salud y Consumo y del Servicio Aragonés de Salud, refiere que la competencia en materia de definición de la Cartera de Servicios y de las prestaciones sanitarias corresponde a la Dirección General de Planificación y Aseguramiento del Departamento de Salud y Consumo.

Por "Instrucciones de 6 de agosto de 2009 se reguló el cribado neonatal en la cartera de servicios del Sistema de Salud de Aragón y la designación de servicios de referencia para el diagnóstico definitivo, tratamiento y seguimiento de las alteraciones y enfermedades objeto de cribado". Tras la aplicación de las actuaciones previstas en estas instrucciones, su seguimiento recomienda la modificación de la organización y de las características técnicas establecidas en las mismas, por lo que el Departamento de Salud y Consumo cree necesario dictar las siguientes instrucciones que sustituyen a las anteriores de 6 de agosto de 2009, con el objeto de regular:

- El **cribado neonatal** en la cartera de servicios del Sistema de Salud de Aragón.
- El **diagnóstico definitivo, tratamiento y seguimiento** de las alteraciones y enfermedades objeto de cribado (enfermedades congénitas, endocrinológicas y metabólicas, e hipoacusias).
- La **designación de servicios de referencia** en la Comunidad Autónoma de Aragón para su realización.

INSTRUCCIONES

Primera. Justificación del cribado neonatal

El cribado neonatal está dirigido a la identificación presintomática de deficiencias y estados genéticos, metabólicos, endocrinológicos o infecciosos, mediante el uso de pruebas que pueden ser aplicadas a toda la población de recién nacidos. Están considerados como una actividad esencial en el contexto de la salud pública y su objetivo es la identificación precoz y el tratamiento de aquellos individuos afectados, de forma que la intervención a tiempo evite el daño y reduzca la morbilidad, mortalidad y las posibles discapacidades asociadas a dichas enfermedades.

Segunda. Enfermedades objeto de cribado neonatal

Como primera actuación de cribado y tal y como viene haciéndose en la actualidad, en todas las salas de partos de todos los hospitales se realizarán las normas habituales de actuación en los niños nacidos en buenas condiciones y sanos o de bajo riesgo, así como la evaluación de la adaptación del recién nacido a la vida extrauterina (color de piel y temperatura, llanto y actividad espontánea, respiración y tono muscular, etc.).

Además en el Sistema de Salud de Aragón serán objeto de cribado neonatal las siguientes enfermedades:

1. Déficit de la audición (hipoacusia) ó screening auditivo neonatal

2. Enfermedades congénitas, endocrinológicas y metabólicas

2.1 Enfermedades sobre las que ya se venía realizando el cribado

- Hipotiroidismo congénito
- Hiperplasia congénita suprarrenal
- Fibrosis quística
- Hiperfenilalaninemia

2.2 Nuevas enfermedades sobre las se va a implantar el cribado

La implantación del cribado de estas enfermedades será progresiva, empezando por los defectos de la beta-oxidación de ácidos grasos de cadena media (MCAD), la acidemia glutárica tipo I y la tirosinemia tipo I

- Galactosemia
- Patologías asociadas al metabolismo de los aminoácidos
 - Tirosinemia tipo I
 - Enfermedad de la orina con olor a jarabe de arce (leucinosis)
- Patologías asociadas al metabolismo de la β -oxidación de ácidos grasos
 - Deficiencia de acil-CoA deshidrogenasa de cadena corta (SCAD)
 - Deficiencia de acil-CoA deshidrogenasa de cadena media (MCAD)
 - Deficiencia de de L-3-hidroxiacil-CoA deshidrogenasa de cadena larga (LCHAD)
 - Deficiencia de L-3-hidroxiacil-CoA deshidrogenasa de cadena muy larga VLCAD
 - Defectos del transporte de carnitina
 - ✓ Deficiencia de carnitina plasmática transferasa I (CPT-I)
 - ✓ Deficiencia de carnitina plasmática transferasa II (CPT-II)
- Patologías asociadas al metabolismo de los ácidos orgánicos
 - Acidemia glutárica tipo I
 - Acidemia isovalérica
 - Acidemia propiónica
 - Acidemia metilmalónica

Tercera. Contenidos básicos y características técnicas del diagnóstico, tratamiento y seguimiento

Los contenidos básicos y las características técnicas de las distintas actuaciones se establecen según el algoritmo que acompaña a estas instrucciones y de forma específica:

- Para las normas habituales en los niños recién nacidos según el Anexo I de estas instrucciones.
- Para el cribado de déficit de audición según el Anexo II de estas instrucciones.
- Para el cribado de enfermedades congénitas, endocrinológicas y metabólicas según el Anexo III de estas instrucciones.

Cuarta. Centros de Referencia para el Cribado de déficit de audición

1. Dado que este protocolo tiene carácter obligatorio, los recién nacidos en centros que no forman parte del Sistema de Salud de Aragón, o los neonatos a los que no se les hubiera realizado esta valoración inicial en el centro en el que se produzca el nacimiento, serán derivados por sus pediatras al centro hospitalario que corresponda para que se les realicen las actuaciones descritas en la Fase 1 del protocolo.

Cuadro 1: Centros hospitalarios de referencia del Sistema de Salud de Aragón para la realización del "Protocolo de Screening Auditivo Neonatal Universal"

Sector Sanitario en el que se ubica el centro hospitalario donde se produce el nacimiento	Centro hospitalario del Sistema de Salud de Aragón de referencia para la realización del cribado de las deficiencias auditivas
HUESCA	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hospital San Jorge de Huesca ▪ Centro Hospitalario de Alta Resolución de Jaca
BARBASTRO	Hospital de Barbastro
TERUEL	Hospital Obispo Polanco de Teruel
ALCAÑIZ	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hospital de Alcañiz ▪ Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza
CALATAYUD	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Hospital Ernest Lluch de Calatayud ▪ Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza
ZARAGOZA I	Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza
ZARAGOZA II	Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza
ZARAGOZA III	Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa de Zaragoza

2. Se establece al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa como referencia para la valoración y realización de implantes cocleares.

Cuarta. Centros de Referencia para el Cribado de enfermedades congénitas, endocrinológicas y metabólicas

Se designa al Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza como centro de referencia para el cribado neonatal de enfermedades congénitas, endocrinológicas y metabólicas

Quinta. Centros y Unidades de referencia para el diagnostico definitivo, tratamiento y seguimiento de los niños a los que se haya detectado las enfermedades congénitas, endocrinológicas y metabólicas objeto de cribado

El diagnostico definitivo, tratamiento y seguimiento de los recién nacidos a los que se haya detectado alguna de las enfermedades congénitas, endocrinológicas y metabólicas objeto de cribado será realizado por los Servicios de Pediatría de los Hospitales Clínico Universitario Lozano Blesa y Universitario Miguel Servet, ambos de Zaragoza, que actuarán coordinadamente y de forma protocolizada, conforme al siguiente ámbito de influencia territorial:

- a. En el Servicio de Pediatría del Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa se realizará el diagnostico definitivo, tratamiento y seguimiento de los niños de los Sectores de Calatayud y Zaragoza III y de la Comunidad Autónoma de La Rioja.
- b. En el Servicio de Pediatría del Hospital Universitario Miguel Servet se realizará el diagnostico, tratamiento y seguimiento de los niños de los Sectores de Huesca, Barbastro, Teruel, Alcañiz, Zaragoza I, Zaragoza II y de los niños nacidos en los hospitales ajenos al Sistema de Salud de Aragón.

Sexta. Información del programa de cribado neonatal

1. A toda mujer a la que le sea confirmado el embarazo se le informará del cribado neonatal en su centro de salud o en las consultas de obstetricia del centro adscrito que le corresponda, mediante la entrega del "Tríptico de información a los padres" que se muestra en el Documento 7 del Anexo IV a estas instrucciones.
2. Los Equipos de Atención Primaria colaborarán con el programa de cribado neonatal remitiendo al centro de referencia a todos los niños no sometidos a cribado, con la finalidad de que se realice el cribado en los primeros 5/7 días de vida.

La Dirección Gerencia del Servicio Aragonés de Salud (SALUD), la Gerencia de los Sectores Sanitarios, la Dirección Gerencia del Consorcio de Salud y la Dirección de los Centros que forman parte del Sistema de Salud de Aragón, deberán adaptar la organización de sus propios servicios a la regulación establecida en estas instrucciones, que entrarán en vigor el día 14 de febrero de 2011

En Zaragoza, a 21 de enero de 2011
EL DIRECTOR GENERAL DE
PLANIFICACIÓN Y ASEGURAMIENTO,

Fdo: Manuel García Encabo