



Gobierno de Reconciliación  
y Unidad Nacional

*El Pueblo, Presidente!*

**MINISTERIO DE SALUD  
DIRECCIÓN GENERAL DE SERVICIOS DE SALUD**

**Normativa – 001**

---

**“MANUAL OPERATIVO PARA EL REGISTRO  
NICARAGÜENSE DE MALFORMACIONES  
CONGÉNITAS”**

---

**Managua, Mayo – 2008**



## **Créditos**

Dirección Superior de Ministerio de Salud

Ministro de Salud

Secretario General

Dirección General de Servicios de Salud

Dirección General de Regulación Sanitaria

### **Publicación Auspiciada por:**

HANDICAP Internacional

UNICEF





Gobierno de Reconciliación  
y Unidad Nacional

*El Pueblo, Presidente!*

Acuerdo Ministerial No. 112 - 2008

**ACUERDO MINISTERIAL  
No. 112 - 2008**

**GUILLERMO JOSE GONZALEZ GONZALEZ**, Ministro de Salud, en uso de las Facultades que me confiere la Ley No. 290 "Ley de Organización, Competencia y Procedimientos del Poder Ejecutivo", publicada en "La Gaceta", Diario Oficial, Número 102 del Tres de Junio de Mil Novecientos Noventa y Ocho, Decreto No. 25-2006 "Reformas y Adiciones al Decreto No. 71-98, Reglamento de la Ley No. 290, "Ley de Organización, Competencia y Procedimientos del Poder Ejecutivo", publicado en "La Gaceta", Diario Oficial, Nos. 91 y 92 del once y doce de Mayo del año dos mil seis, respectivamente, Ley No. 423 "Ley General de Salud", publicada en "La Gaceta", Diario Oficial, No. 91 del 17 de Mayo del año dos mil dos, Decreto No. 001-2003 "Reglamento de la Ley General de Salud", publicado en "La Gaceta", Diario Oficial, Nos. 07 y 08 del 10 y 13 de Enero del año dos mil tres, respectivamente.

**CONSIDERANDO:**

I

Que la Constitución Política de la República de Nicaragua, en su artículo 59, partes conducente establece: "**Los nicaragüenses tienen derecho, por igual, a la salud. El Estado establecerá las condiciones básicas para su promoción, protección, recuperación y rehabilitación. Corresponde al Estado dirigir y organizar los programas, servicios y acciones de salud**".

II

Que la Ley No. 290 "Ley de Organización, Competencia y Procedimientos del Poder Ejecutivo", en su Arto. 26, incisos b) y d) establece que al Ministerio de Salud le corresponde: "Coordinar y dirigir la ejecución de la política de salud del Estado en materia de promoción, protección, recuperación y rehabilitación de la salud. Organizar y dirigir los programas, servicios y acciones de salud de carácter preventivo y curativo y promover la participación de las organizaciones sociales en defensa de la misma".

III

Que la Ley No. 423, "Ley General de Salud", en su artículo 1, establece que el objeto de la misma, es tutelar el derecho que tiene toda persona de disfrutar, conservar y recuperar su salud, en armonía con lo establecido en las disposiciones legales y normas especiales, así mismo **en su arto. 2, expresa y claramente establece que el Ministerio Salud, es el órgano competente para elaborar, aprobar, aplicar, supervisar y evaluar normas técnicas, formular políticas, planes, programas, proyectos, manuales e instructivos que sea necesarios para su aplicación.**



**Ministerio de Salud**

Complejo Nacional de Salud "Dra. Concepción Palacios", costado oeste Colonia  
Primero de Mayo - Apdo Postal 107 - Tel. (505)2894700 - Pag. Web: [www.minsa.gob.ni](http://www.minsa.gob.ni)

1



Gobierno de Reconciliación  
y Unidad Nacional

*El Pueblo, Presidente!*

Acuerdo Ministerial No. 112 - 2008

IV

Que la Ley No. 423, "Ley General de Salud", en su arto. 4 establece: que al Ministerio de Salud como ente rector del Sector, le corresponde coordinar, organizar, supervisar, inspeccionar, controlar, regular, ordenar y vigilar las acciones en salud, sin perjuicio de las funciones que deba ejercer frente a las instituciones que conforman el sector salud, en concordancia con lo dispuesto en disposiciones legales especiales.

V

Que el Ministerio de Salud, como Órgano Rector del Sector Salud, por mandato del Arto.4 de la Ley No.423 "Ley General de Salud" y en cumplimiento a la facultad dada al mismo en el Arto.2 de dicha Ley, antes mencionado, es necesario dictar y aprobar el documento denominado: "**Manual Operativo para el Registro Nicaragüense de Malformaciones Congénitas**".

Por tanto, esta Autoridad

ACUERDA:

**PRIMERO:** Se aprueba el documento denominado: "**Manual Operativo para el Registro Nicaragüense de Malformaciones Congénitas**", que forma parte integrante del presente Acuerdo Ministerial.

**SEGUNDO:** Se faculta a la Dirección General de Servicios de Salud, de a conocer el referido documento, a las distintas instancias vinculadas en la materia, así como garantizar la implementación, seguimiento, evaluación y debida aplicación del mismo.

**TERCERO:** El presente Acuerdo Ministerial entrará en vigencia a partir de su firma.

Comuníquese el presente, a cuantos corresponda conocer del mismo.

Dado en la Ciudad de Managua, a los veintitrés días del mes de Mayo del año dos mil ocho.

GUILLERMO JOSE GONZALEZ GONZALEZ  
MINISTRO DE SALUD



Ministerio de Salud

Complejo Nacional de Salud "Dra. Concepción Palacios", costado oeste Colonia  
Primero de Mayo - Apdo Postal 107 - Tel. (505)2894700 - Pag. Web: [www.minsa.gob.ni](http://www.minsa.gob.ni)

## CONTENIDO

|   |    |
|---|----|
| <b>PRESENTACIÓN</b> .....   | 7  |
| <b>I. INTRODUCCIÓN</b> .....  | 8  |
| <b>II. OBJETIVO GENERAL</b> .....   | 10 |
| <b>III. MARCO CONCEPTUAL</b> .....  | 11 |
| A. Conceptos y Características .....  | 11 |
| B. Etiopatogenia de las malformaciones congénitas .....                       | 13 |
| 1. Desconocidas .....   | 13 |
| 2. Genéticas (genes mutantes, cromosómicos y multifactoriales) .....          | 13 |
| 2.1. Genes mutantes .....   | 13 |
| 2.2. Cromosómicas .....   | 13 |
| 2.3. Multifactoriales .....   | 14 |
| 3. Factores Ambientales .....   | 14 |
| <b>IV. RENIMAC</b> .....  | 15 |
| A. Definición y Objetivos .....   | 15 |
| B. Justificación .....  | 15 |
| <b>V. ESTRUCTURA Y ORGANIZACIÓN PARA EL RENIMAC</b> .....                     | 16 |
| MINSA CENTRAL .....   | 16 |
| SILAIS .....  | 16 |
| Nivel Local .....   | 16 |
| <b>VI. PROCEDIMIENTOS DEL RENIMAC</b> .....                                   | 16 |
| 1. Detección Temprana de casos .....  | 16 |
| 2. Caracterización o clasificación de las malformaciones congénitas .....     | 17 |
| 3. Notificación de casos .....  | 17 |
| 4. Registro de la atención del niño(a) y referencia para su seguimiento ..... | 17 |
| 5. Envío de notificaciones al MINSA central .....                             | 18 |
| 6. Codificación de la información .....                                       | 18 |
| 7. Análisis de la información .....   | 18 |
| 8. Monitoreo del Sistema de Vigilancia .....                                  | 18 |
| 9. Evaluación .....   | 18 |
| 10. Retroalimentación .....   | 18 |
| <b>VII. FLUJO DE INFORMACIÓN</b> .....  | 19 |
| <b>VIII. PREVENCIÓN DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS</b> .....                | 21 |
| <b>IX. TRATAMIENTO</b> .....  | 21 |
| <b>X. INSTRUMENTOS DEL RENIMAC</b> .....                                      | 22 |
| <b>XI. BIBLIOGRAFIA</b> .....   | 26 |

## **PRESENTACIÓN**

El Ministerio de Salud aplicando los lineamientos del Gobierno de Reconciliación y Unidad Nacional se ha dispuesto a fortalecer y mejorar la labor en todas las unidades de salud que brindan atención del parto, a fin de registrar oportunamente los casos de niñas y niños con malformaciones congénitas al momento del nacimiento y darles un seguimiento apropiado. Se trata de conocer la prevalencia de las malformaciones congénitas en el país para desarrollar medidas dirigidas a la prevención, atención y rehabilitación en los establecimientos de salud.

Desde el año 1992 se implementó el Registro Nicaragüense de Malformaciones Congénitas (RENIMAC) como un sistema de detección precoz y de registro para la vigilancia y monitoreo de las malformaciones congénitas, así como para la identificación de grupos poblacionales de riesgo y el área de ocurrencia más frecuente, mejorar el seguimiento del recién nacido, derivándolo a los servicios que se requieran y que estén disponibles en los establecimientos, para completar y promover la integralidad en la atención y contribuir a la búsqueda de oportunidades para potenciar el desarrollo de la niñez nicaragüense.

Debido a la necesidad de incorporar elementos de vigilancia del síndrome de rubéola congénita (SRC) al sistema de vigilancia de malformaciones congénitas, se revisó este manual operativo, el cual tiene como propósito estandarizar la recolección de datos, definir el flujo de información y las funciones de cada componente del RENIMAC, así como establecer las normas de procedimientos de este sistema.

La implementación y fortalecimiento de la vigilancia epidemiológica del SRC, servirá como indicador indirecto de la circulación reciente del virus de la rubéola, además que permitirá evaluar el impacto real de las jornadas de vacunación.

## I. INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas son consecuencia de un proceso de desarrollo intrínsecamente anormal y representan un problema de salud pública por su impacto, incidencia y consecuencias para la persona que lo padece, para su familia y para la sociedad. Aproximadamente un 3% de los neonatos presentan graves malformaciones múltiples o localizadas, incluyendo las del sistema nervioso central. Entre el 50 al 60% de los casos no se conoce etiología.<sup>1</sup>

Las malformaciones congénitas constituyen una de las principales causas de mortalidad infantil en 22 de 28 países de Latinoamérica, ocupando del segundo al quinto lugar entre las causas de óbitos y del 2% - 27% de la mortalidad infantil. Sin embargo, debido a la escasez de datos sobre la frecuencia, características e impacto de las malformaciones congénitas este problema no es tratado con la debida relevancia, desde el punto de *vista* de salud pública.<sup>2</sup>

Se estima que en la región Centroamericana, las enfermedades genéticas y otros defectos congénitos afectan del 5 al 7% de recién nacidos.

En Nicaragua, las malformaciones congénitas y otros defectos congénitos representan el 3% de los egresos hospitalarios en el menor de un año y constituyen la segunda causa de mortalidad infantil, con el 17% del total, siendo las más frecuentes las del sistema nervioso central (26.4%), seguido del sistema circulatorio (13.7%), y las del sistema digestivo (16%).<sup>3</sup>

Desde 1992, el Ministerio de Salud ha implementado el Registro Nicaragüense de Malformaciones Congénitas (RENIMAC), el cual se ha actualizado para reactivarse en todas las unidades de salud que brindan atención del parto y que permitan registrar los casos de niñas y niños con malformaciones congénitas al momento del nacimiento.

Con la Jornada Nacional de Vacunación contra la rubéola, realizada a finales del año 2005, el país logró vacunar al 100% de varones y mujeres de 6 a 39 años, con esto se espera haber interrumpido la circulación del virus de la rubéola en Nicaragua. La implementación y fortalecimiento de la vigilancia epidemiológica del Síndrome de Rubéola Congénita (SRC), servirá como indicador indirecto de la circulación reciente del virus de la rubéola, además de permitir evaluar el impacto real de la Jornada de Vacunación.

Debido a la necesidad de incorporar elementos de vigilancia del SRC al sistema de vigilancia de malformaciones congénitas, se da la oportunidad de realizar revisión de este Manual, el cual tiene como propósito, estandarizar la recolección

---

<sup>1</sup> Ashwal S. *Defectos estructurales congénitos*. Neurología Pediátrica 1998

<sup>2</sup> Manual operacional. RENIMAC 1995.

<sup>3</sup> Sistema de información. Ministerio de Salud. 2007

de datos, definir el flujo de información y las funciones de cada componente del RENIMAC, así como establecer las normas y procedimientos de este sistema. Los aspectos específicos de la vigilancia del SRC, son presentados en el Protocolo de Vigilancia del Síndrome de Rubéola Congénita, elaborado por el programa Nacional de Inmunizaciones.

## **II. OBJETIVO GENERAL**

Conocer la prevalencia de las malformaciones congénitas en el país para desarrollar medidas dirigidas a la prevención, atención y rehabilitación en las Unidades de Salud.

### **OBJETIVOS ESPECÍFICOS.**

- Determinar las características clínicas y epidemiológicas de las malformaciones congénitas.
- Conocer los principales factores de riesgo asociados a las malformaciones congénitas.
- Contribuir al desarrollo de estrategias de prevención, atención y rehabilitación para niños y niñas con malformaciones congénitas.
- Capacitar al personal de salud en la identificación y registro adecuado de malformaciones congénitas.
- Dotar al personal de salud de instrumentos para el registro adecuado de las malformaciones congénitas.

### III. MARCO CONCEPTUAL

#### A. Conceptos y Características

Los defectos estructurales son alteraciones en la forma de un órgano o parte del mismo, o de una región anatómica como resultado de un proceso de desarrollo anormal.

Las alteraciones pueden comprometer a un órgano o sistema, o a varios órganos o sistemas a la vez. Se clasifican en menores cuando no comprometen la vida, la estética o la función y mayores cuando sí las comprometen.

La naturaleza y las características de los defectos estructurales orientan sobre su etiología, los riesgos para futuros embarazos y a la consejería que se debe dar a los padres y familiares.

Existen defectos estructurales de fácil diagnóstico y que no pasan desapercibidos por el observador, como el labio leporino, paladar hendido y mielomeningocele. Sin embargo no siempre ocurre lo mismo, sobre todo cuando se asocian varias malformaciones constituyendo síndromes o complejos malformativos de difícil interpretación.

Con el fin de facilitar la comprensión y correcta utilización de los conceptos de defectos estructurales se ejemplifican de la siguiente manera:

#### **Malformación congénita:**

Defecto morfológico de un órgano, parte de él, o de una región anatómica, resultante de un proceso sobre el desarrollo normal, de origen intrínseco.

Un ejemplo de una malformación es la comunicación interauricular, en la cual ocurre un defecto de cierre del tabique interauricular por causas inherentes al desarrollo.

#### **Disrupción:**

Defecto morfológico de un órgano, parte de él, o de una región anatómica, resultante de un proceso sobre el desarrollo normal, de origen extrínseco, es decir, la interferencia de factores extrínsecos en el proceso de desarrollo de partes bien formadas originalmente.

Por ejemplo, las bandas amnióticas – que son estructuras celulares que crecen a partir del amnios en dirección al embrión o feto – al enrollarse sobre el miembro, pueden interferir en el desarrollo normal de estructuras que de otra manera se iban a formar normalmente (amputación parcial o total de un miembro).

### **Deformación:**

Forma o posición anormal de una parte del cuerpo originadas mecánicamente, tanto de origen intrínseco como extrínseco.

Por ejemplo, un embarazo que curse con oligoamnios severo puede provocar pies equinos, secundario a la poca movilidad que tiene el feto dentro del útero.

### **Displasia:**

Organización anormal de células y sus consecuencias morfológicas, es decir, es el proceso y la consecuencia de la dishistogénesis (defecto en tejidos específicos).

Un ejemplo son las displasias esqueléticas, en las cuales la persona afectada presenta alteraciones en el tejido óseo, fundamentalmente.

### **Secuencia:**

Patrón de anomalías múltiples derivadas de malformaciones, disrupciones, o factores mecánicos que desencadenan alteraciones subsecuentes en la morfogénesis.

El mielomeningocele es un defecto en la formación de las espinas dorsales de las vértebras, lo que provoca herniación de la médula espinal con la consecuente afectación de las fibras nerviosas distales a la lesión. Esto provoca la presencia de pies equinos, lo cual no está relacionado con el defecto primario, pero sucede a consecuencia de éste.

### **Síndrome:**

Patrón de anomalías múltiples patogenéticamente relacionadas y no reconocidas como una secuencia simple.

La persona con Síndrome de Down presenta: implantación baja de pabellones auriculares, puente nasal deprimido, hipertelorismo, hipotonía, fisuras palpebrales inclinadas hacia arriba y línea palmar única. Todas estas características son inducidas por la presencia de un cromosoma 21 extra (Trisomía 21).

### **Asociación:**

Presencia de dos o más anomalías, no debidas al azar o a un síndrome.

Cuando no conocemos la etiología de varios defectos estructurales (no es un síndrome), pero observamos que varias anomalías se presentan con mayor frecuencia que lo que cabría esperar por el azar.

### **Defecto politópico de campo:**

Patrón de anomalías que se deriva de la alteración de un campo aislado del desarrollo.

Se trata de alteraciones que afectan diferentes tejidos, pero en una misma región corporal; por ejemplo, un defecto transversal terminal, en la cual no se formó el antebrazo ni la mano, involucra diferentes tejidos y afecta solamente una región corporal.

### **B. Etiopatogenia de las malformaciones congénitas.**

Clásicamente se han identificado según su etiología como:

1. De causa desconocida.
2. Genéticas.
3. Ambientales.

#### **1. Desconocidas:**

Se considera que entre el 50 y 60% de las malformaciones congénitas no es posible identificar un factor causal específico, por lo tanto después de haber realizado una historia clínica y examen físico acuciosos, si no es posible identificar un factor causal, se considera desconocida la causa.

#### **2. Genéticas (genes mutantes, cromosómicos y multifactoriales)**

Entre el 33 y el 40% de las malformaciones congénitas se deben a factores genéticos. Constituyen la causa conocida más frecuente, se les atribuye una tercera parte de ellas.

##### **2.1. Genes mutantes:**

Aquí se incluyen aquellas malformaciones congénitas, síndromes genéticos y otras alteraciones morfológicas que se explican bajo las leyes de Mendel, o sea, aquellas que se comportan con transmisión hereditaria conocida como: autosómica dominante, autosómica recesiva, recesiva ligada al X, dominante ligada al X o por herencia mendeliana no clásica. Representan entre el 7 – 8% de las malformaciones congénitas.

##### **2.2. Cromosómicas:**

Las malformaciones congénitas provocadas por alteraciones cromosómicas representan entre el 6 – 7%, la cifra es la más baja de todas las causas debido a que la mayoría de las alteraciones cromosómicas son incompatibles con la vida, de ahí que se conoce que el 50% de los abortos espontáneos del primer trimestre se deben a alteraciones cromosómicas. Pueden ser numéricas o estructurales y

afectar a los autosomas (cromosomas del 1 al 22) o a los cromosomas sexuales (X y Y). Las alteraciones más frecuentes son las numéricas y se deben a no disyunción (no separación) de los cromosomas durante la meiosis.

Las aberraciones cromosómicas son frecuentes y pueden ser numéricas y estructurales y afectan tanto a los autosomas como a los cromosomas sexuales. Los cromosomas están en pares y se les llama cromosomas homólogos. Lo normal es que las mujeres tengan 22 pares de autosomas y un par de cromosomas X; los varones 22 pares de autosomas, un cromosoma "Y" y un cromosoma "X". Las anomalías numéricas se producen por una no disyunción, es decir falta de separación de los cromosomas apareados o cromátidas hermanas durante la anafase. Los embriones que pierden un cromosoma (monosomía) mueren casi en su totalidad, por lo que es rarísimo encontrarlos entre los nacidos vivos.

El otro grupo lo forman los defectos estructurales que son el resultado de roturas del cromosoma. El trozo quebrado puede pegarse en otro cromosoma, lo que constituye la translocación, o puede perderse (deleción). En el primer caso, el material cromosómico no lo pierde la célula, por lo que el individuo puede ser fenotípicamente normal (translocación balanceada), pero sus hijos pueden recibir el cromosoma con el trozo translocado, es decir van a tener exceso de masa muscular, lo que podría significar alteraciones morfológicas, es decir una anomalía.

### **2.3. Multifactoriales:**

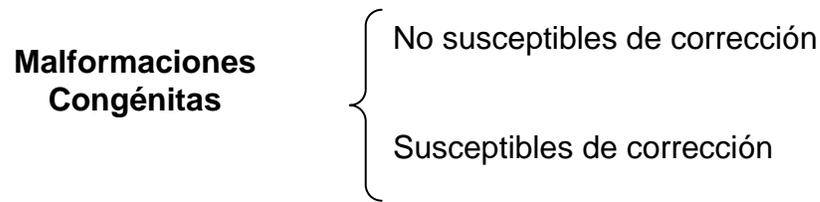
Representan la causa conocida más frecuente de malformaciones congénitas (20 – 25%) y se explican por una mezcla de factores genéticos (hereditarios) y factores ambientales. Existe una susceptibilidad individual, un efecto aditivo entre la carga genética de ambos padres y por supuesto un factor ambiental.

Se trata de las malformaciones congénitas más frecuentes, generalmente son únicas: labio leporino, defectos del cierre del tubo neural, etc. Por lo general, hay una combinación de factores genéticos y ambientales que son diferentes para distintos individuos. Debe existir una susceptibilidad especial en el individuo para que el teratógeno ambiental provoque la malformación. Cada familia tiene sus riesgos propios, dependiendo del número de personas afectadas y de la cercanía o distancia del caso en cuestión.

### **3. Factores Ambientales:**

Son conocidos como teratógenos ambientales. Al actuar sobre el embrión en desarrollo pueden producir alteraciones que llevan a provocar las malformaciones. Mientras más precozmente interfieren en el desarrollo embrionario mayor es la posibilidad de provocar una anomalía.

El periodo crítico es diferente en los distintos órganos, pero se acepta que esté comprendido entre la fecundación y las 12 a 16 semanas de gestación, a medida que avanza después de esta etapa siempre hay riesgo pero es menor.



#### IV. RENIMAC

##### A. Definición y Objetivos:

El Registro Nicaragüense de Malformaciones Congénitas (RENIMAC), es un sistema de detección y registro para la vigilancia y monitoreo de las malformaciones congénitas, para la identificación y la caracterización temprana de los defectos congénitos registrados al nacimiento y la identificación de grupos poblacionales de riesgo.

El RENIMAC permitirá además evaluar el impacto de algunas intervenciones orientadas a la prevención de estas malformaciones como por ejemplo la vacunación contra la rubéola para prevenir el síndrome de rubéola congénita.

##### B. Justificación:

En Nicaragua, las malformaciones congénitas y otros defectos congénitos representan el 3% de los egresos hospitalarios y constituyen la segunda causa de mortalidad infantil en el país.

Actualmente se cuenta con el RENIMAC, el cual se pretende fortalecer para conocer la prevalencia de estos padecimientos, identificar y caracterizar tempranamente las malformaciones detectándolas al momento del nacimiento en todos los establecimientos proveedores de servicios de salud públicos y privados del sector que ofertan atención al parto y al recién nacido.

El RENIMAC, también permite conocer las posibles causas de estas malformaciones, el área de ocurrencia más frecuente, así mismo mejora el seguimiento, derivando al recién nacido a los servicios que se requieran y que estén disponibles en las unidades de salud utilizando una eficaz referencia y contrarreferencia institucional para completar y promover la integralidad en la atención y contribuir a la búsqueda de oportunidades para potenciar el desarrollo integral de la niñez nicaragüense.

## **V. ESTRUCTURA Y ORGANIZACIÓN PARA EL RENIMAC.**

### **MINSA CENTRAL**

Está conformado por el Comité Técnico quien promueve la implementación, seguimiento y evaluación del RENIMAC a nivel nacional, así como la conformación de un Comité Intersectorial que contribuya a la integralidad de la atención de los recién nacidos con malformaciones congénitas. Constituye el último nivel de flujo de la información generada por el sistema, está integrado por las áreas técnicas correspondientes a las direcciones generales de: Servicios de Salud, Vigilancia para la Salud, Planificación y Desarrollo y el Centro Nacional de Diagnóstico y Referencia (CNDR).

### **SILAIS**

Tiene a su cargo la integración de la información proveniente del nivel local para su notificación al nivel central. Este nivel es el responsable de supervisar la aplicación de la metodología de recolección de la información en las Unidades de Salud a través de la vigilancia epidemiológica de estos padecimientos, así como procesar, validar y analizar la información.

#### **Nivel Local**

Está constituido por los Establecimientos Proveedores de Servicios de Salud públicos y privados que brinden atención al parto y al recién nacido. En estos establecimientos se realiza la detección temprana y la notificación de los casos y el seguimiento para la atención integral de las niñas y niños detectados, así mismo valora la referencia oportuna a un nivel de mayor resolución.

La codificación de los casos la realiza el personal de estadísticas.

La notificación de casos al nivel superior se lleva a cabo a través de la ficha y el formato del Informe mensual de nacimientos.

## **VI. PROCEDIMIENTOS DEL RENIMAC**

### **1. Detección Temprana de casos**

Los casos de malformaciones congénitas serán identificados por el médico o el responsable de la atención del recién nacido en el momento del parto (ya sea vivo o fallecido), utilizando para ello la Historia Clínica, exploración física y en algunos casos estudios y/o exámenes de laboratorio específicos, disponibles en las unidades de salud o bien que se consideren pertinentes.

Para hacer un diagnóstico precoz de un recién nacido con malformaciones es importante verificar la presencia de factores de riesgo que puedan condicionar la aparición de estas como:

- Edad materna avanzada.
- Antecedente de abortos y/o de hijos previos con malformaciones.
- Malformaciones en otros miembros de la familia.
- Metrorragias del primer trimestre de embarazo.
- Enfermedades crónicas maternas como la diabetes.
- Enfermedades agudas en los primeros meses del embarazo como la rubéola.
- Antecedentes de ingestión de medicamentos considerados teratogénicos, como anticonvulsivantes y anticoagulantes.
- Exposición a sustancias tóxicas u otras.

## **2. Caracterización o clasificación de las malformaciones congénitas.**

Una vez detectada la malformación en el recién nacido, el personal de salud responsable de la atención inmediata, describirá las principales características de la malformación presente, registrando en la ficha de notificación de casos y en el expediente clínico. Si la malformación tiene características o criterios que indican una sospecha del SRC, el personal debe además llenar la ficha de vigilancia del SRC e indicar examen de laboratorio (Ig E, Ig M). El laboratorio a su vez debe llenar el formulario de laboratorio, toma la muestra y la envía al CNDR, en coordinación con epidemiología (toda muestra debe ser entregada con su formulario).

## **3. Notificación de casos.**

La notificación se realizará a través del llenado completo y adecuado de la ficha de notificación de casos diseñada para tal fin y será enviada a vigilancia epidemiológica de la unidad de salud una vez terminada la atención al recién nacido. Cuando fallece antes o inmediatamente después del nacimiento se realizará la notificación del caso, se debe llenar la ficha de vigilancia de la mortalidad perinatal y el certificado de defunción. Si es el mismo personal encargado de dar los cuidados a la madre deberá dar la información y la consejería necesaria que cada caso amerite.

**Se debe notificar inmediatamente el caso en situaciones que se trate de una causa transmisible, como es el caso de SRC.**

## **4. Registro de la atención del niño(a) y referencia para su seguimiento.**

El personal de salud encargado de la atención al recién nacido registrará en su hoja estadística y en el expediente clínico la atención realizada, describirá los pasos a seguir para promover que a todo recién nacido se le brinde una atención integral, asegurando que reciba los servicios disponibles en las unidades de salud.

De ser necesario utilizará la referencia y contrarreferencia institucional oportuna, donde se cuente con servicios especializados para garantizar el seguimiento y la rehabilitación del recién nacido. Se debe tener la precaución al referir a un recién nacido a otro nivel de resolución de la causa de la referencia y el servicio donde se refiere, lo cual debe de ser justificado y en el momento oportuno.

## **5. Envío de notificaciones al MINSA central**

Los departamentos de epidemiología de cada unidad de salud enviarán las fichas y el informe mensual a vigilancia epidemiológica de cada SILAIS, quienes deberán enviarlo a su vez al área específica de vigilancia para la salud pública y estadísticas del MINSA central. La información consolidada deberá ser enviada por fax, correo electrónico o por vía directa, según disponibilidad.

## **6. Codificación de la información.**

Corresponde al Departamento de Estadísticas de la Dirección General de Planificación y Desarrollo del MINSA central la codificación de las malformaciones congénitas y otros defectos congénitos a través del ingreso y egreso del recién nacido (vivo o muerto).

## **7. Análisis de la información.**

El área técnica correspondiente de la Dirección General de Servicios de Salud coordina y adquiere la responsabilidad de realizar el análisis de la información con la participación del Comité Técnico.

## **8. Monitoreo del Sistema de Vigilancia**

Es realizado con la finalidad de dar seguimiento local a la vigilancia de las malformaciones en cada unidad de salud, ésta debe realizarla la unidad de salud y el SILAIS, así mismo evaluarán la calidad del sistema. También el monitoreo lo realizará en forma periódica al menos cada 3 meses el Comité Técnico Renimac, analizando la eficacia del sistema en toda su estructura.

## **9. Evaluación.**

Con base al análisis de la información, será evaluado el sistema de vigilancia de las malformaciones y sus resultados lo que permitirá determinar las intervenciones necesarias para prevenir y controlar estos padecimientos o realizar investigaciones específicas necesarias para la toma de decisiones.

## **10. Retroalimentación.**

Una vez analizada toda la información se realizará la retroalimentación a las unidades de salud a nivel nacional, para ello el Comité Técnico designará las

actividades a realizar así como la periodicidad de estas, de manera que fortalezca el análisis sistemático en los tres Niveles definidos del Sistema.

## **VII. FLUJO DE INFORMACIÓN**

La información sobre casos de malformaciones congénitas se capta en las unidades de salud del nivel local, a través de la ficha de Notificación de caso, la cual será llenada por el personal de salud encargado de la atención del recién nacido.

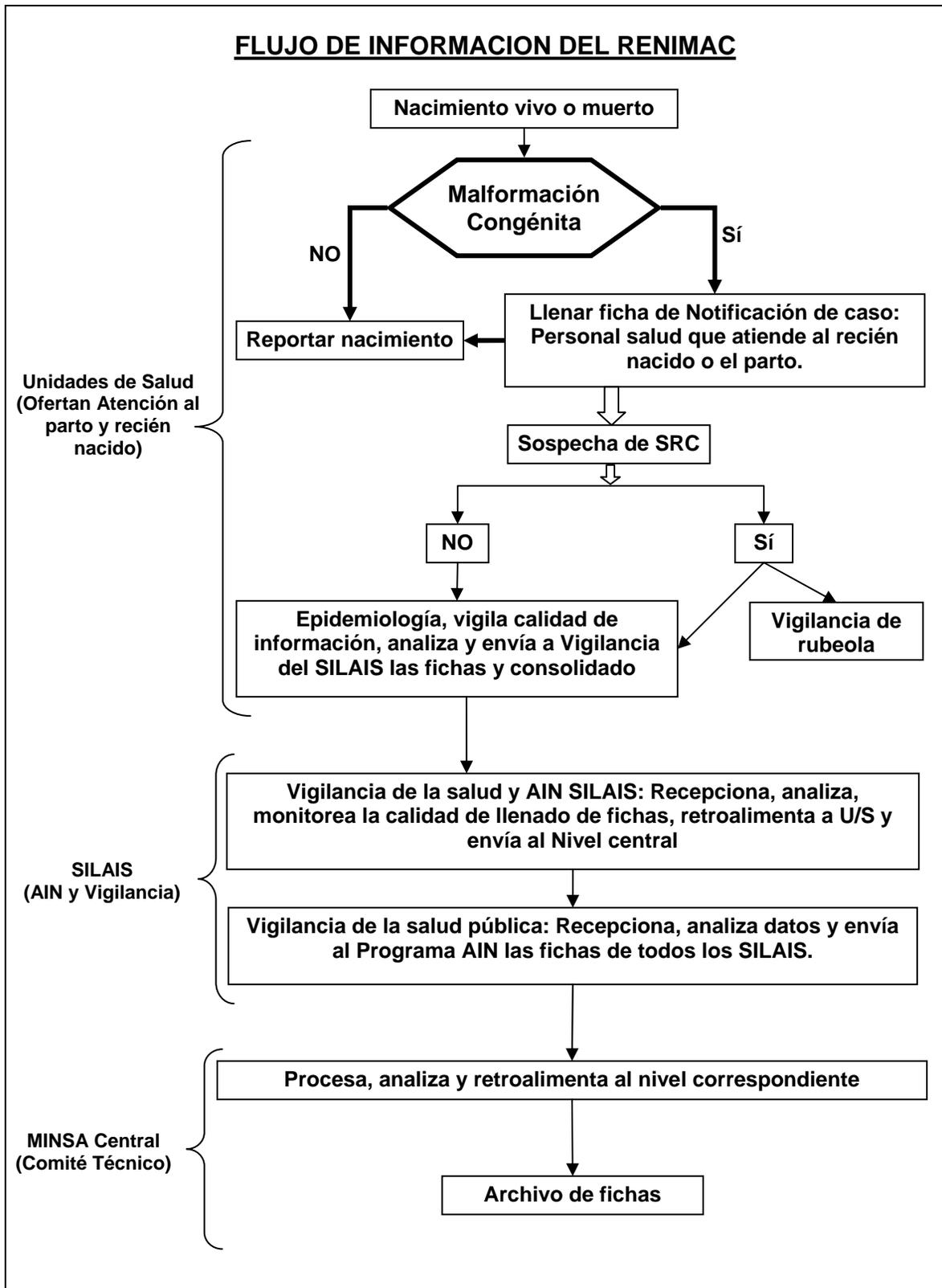
El responsable de epidemiología de cada unidad receptiona las fichas, vigila la calidad del llenado, monitorea los casos, revisa datos para identificar casos compatibles con SRC, envía fichas al SILAIS.

La información se remite de las Unidades de salud a los SILAIS, (Vigilancia epidemiológica y responsables AIN) el cual receptiona todas las fichas de sus unidades de salud, vigila y evalúa la calidad del llenado, monitorea los casos procesa la información, procede al análisis, retroalimenta y en un plazo de 4 días remitirá la información al nivel central (Vigilancia de la Salud Pública).

El nivel central, a través de Vigilancia de la Salud Pública receptiona las fichas de todos los SILAIS, analiza datos y envía al Departamento de Atención integral a la Niñez. Este a su vez consolidará y procesará la información de los diferentes SILAIS, coordina con el Comité técnico RENIMAC, procediendo al análisis y difusión de la información y hace retroalimentación a los niveles correspondientes.

El nivel central en coordinación con instituciones del estado y sociedad civil fortalecerá y apoyará medidas sectoriales para la detección, atención, prevención, control y seguimiento de las malformaciones congénitas.

El Comité técnico RENIMAC también procede al análisis y evaluación del sistema y elabora propuestas de intervención hacia los tomadores de decisiones.



## **VIII. PREVENCIÓN DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS.**

Varias son las acciones que se pueden realizar con el fin de evitar las malformaciones congénitas, las cuales están basadas en el conocimiento de los factores de riesgo:

Se sabe que las uniones consanguíneas constituyen un alto riesgo para que se presenten malformaciones en su descendencia. Este riesgo es mayor mientras más cercano sea el parentesco, por ejemplo entre primos hermanos el riesgo es doble que la población en general.

También se ha demostrado que los embarazos en mujeres de edad avanzada 35 años o más, tienen un riesgo aumentado, para alteraciones cromosómicas.

Estudiar aquellas mujeres con antecedentes de abortos, mortinatos u otros hijos con malformaciones, para descartar portadores de enfermedades autosómicas recesivas y dar el consejo genético apropiado.

Medidas con espectro más amplio de tipo poblacional como la fortificación con ácido fólico de la harina o de alimentos de consumo masivo, con el fin de prevenir los defectos de cierre del tubo neural y otras anomalías probables, como fisura labio palatina.

Evitar la exposición a teratógenos es otra medida preventiva importante. Se sabe que hay teratógenos físicos como las radiaciones ionizantes, rayos X y la hipertermia; químicos como los medicamentos, drogas y los biológicos como los virus.

El SRC, caracterizado por Cardiopatía, Sordera y Catarata congénita, es resultante de la exposición a un teratógeno biológico el virus de la rubéola. La prevención se está realizando con la vacunación de la población infantil y la reciente vacunación a hombres y mujeres de 6 – 39 años a nivel nacional. Las infecciones por citomegalovirus, toxoplasmosis, sífilis y VIH- Sida también presentan un potencial teratogénico y deben ser tratadas previamente al embarazo.

## **IX. TRATAMIENTO**

Existen además algunas medidas destinadas a corregir la malformación, evitar las consecuencias de ella y mejorar la calidad de vida del recién nacido afectado y en algunos casos evitar la aparición de signos de la enfermedad o sus consecuencias, ya sea haciendo tratamiento prenatal, en malformaciones como las valvas uretrales, o de la hernia diafragmática en que se está haciendo cirugía intrauterina o tratamiento médico para evitar la virilización de fetos femeninos en los casos de hiperplasia suprarrenal, estas medidas son realizadas en otros países.

## **X. INSTRUMENTOS DEL RENIMAC**

Los instrumentos del Renimac se presentan a continuación y son los siguientes:

1. Ficha de Notificación de casos.
2. Informe Mensual de Nacimientos

**REPUBLICA DE NICARAGUA**  
**MINISTERIO DE SALUD**  
**REGISTRO NICARAGÜENSE DE MALFORMACIONES CONGENITAS**  
**FICHA DE NOTIFICACION DE CASO**

HOSPITAL / UNIDAD DE SALUD: \_\_\_\_\_

SILAIS/ CIUDAD/ DEPARTAMENTO: \_\_\_\_\_

**DATOS DE LA MADRE:**

Primer Apellido: \_\_\_\_\_

Segundo Apellido: \_\_\_\_\_

Nombres: \_\_\_\_\_

Edad: \_\_\_\_\_

No. expediente: \_\_\_\_\_

No. Cédula: \_\_\_\_\_

Escolaridad: \_\_\_\_\_

Domicilio: \_\_\_\_\_

Barrio: \_\_\_\_\_

Municipio: \_\_\_\_\_

Departamento: \_\_\_\_\_

Parto Institucional: \_\_\_\_\_ Domiciliar: \_\_\_\_\_

**DATOS DEL RECIEN NACIDO:**

Fecha de Nacimiento: (día/mes/año): \_\_\_\_\_

Hora de Nacimiento: \_\_\_\_\_ AM \_\_\_\_\_ PM \_\_\_\_\_

Sexo: M \_\_\_\_\_ F \_\_\_\_\_ Ambiguo: \_\_\_\_\_

Peso: \_\_\_\_\_ gramos.

Talla: \_\_\_\_\_ CMS

PC: \_\_\_\_\_ CMS.

RN vivo: SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

Si falleció, se realizó autopsia: SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

Tipo de embarazo: simple: \_\_\_\_\_ otro \_\_\_\_\_

Apgar: \_\_\_\_\_

Edad gestacional: \_\_\_\_\_ semanas (Capurro)

**OTROS DATOS:**

Gestas: \_\_\_\_\_ Partos: \_\_\_\_\_ Cesáreas: \_\_\_\_\_ Abortos: \_\_\_\_\_

Se realizó CPN: NO \_\_\_\_\_ SI \_\_\_\_\_ 1 a 3 \_\_\_\_\_ 4 a 6 \_\_\_\_\_ Mayor de 6 \_\_\_\_\_

Problemas en el embarazo: SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_ Tipo de problema: \_\_\_\_\_

Medicamentos en el embarazo: SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_ Tipo de medicamento: \_\_\_\_\_

Otros hijos con malformaciones congénitas: SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_ Tipo: \_\_\_\_\_

Tomó Ácido fólico antes del embarazo: SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_ Dosis: \_\_\_\_\_

Consanguinidad en la pareja: SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

Parentesco (Especifique): \_\_\_\_\_

DESCRIBA LAS MALFORMACIONES DEL RECIEN NACIDO

**Cuando sospechar de un caso de Síndrome de Rubeola Congénita (SRC):**

| Anomalías mas frecuentemente asociada SRC |  | Cuando sospechar   |
|---|--|--|
| Auditivas (80-90%)                        | Sordera  | Parece que no oye bien. Realizar Emisiones otoacústicas y/o potenciales evocados en casos sospechosos. |
| Defectos congénitos del Corazón (46%)     | Ductus arterioso permeable. Estenosis periférica A. Pulmonar. Comunicación interventricular o interatrial. | Se cansa. Suda mucho, se pone moradito o pálido cuando se alimenta o llora.                            |
| Oculares (35%)                            | Ceguera resultante de: Catarata, microftalmía, Glaucoma, coriorretinitis                                   | Ojos Blancos o Pupila blanca, Ojos son muy pequeños, Ojos son muy grandes                              |
| Neurológicas (10-20%)                     | Microcefalia, anencefalia, meningo - Encefalitis, retardo psicomotor                                       | Cabeza pequeña (<10 percentil)   |

**OBS: sordera + cardiopatía + catarata= 8%**

Otras: Estrabismo, prematuridad, retardo del crecimiento, transitorias: ictericia, púrpura.

POSIBILIDADES DIAGNOSTICAS

1. SRC: SI \_\_\_\_\_ NO \_\_\_\_\_

2. Otras posibilidades especifique: \_\_\_\_\_

DATOS DEL PERSONAL QUE REALIZO LLENADO DE LA FICHA:

Nombres y Apellidos completos: \_\_\_\_\_

Cargo dentro del servicio: \_\_\_\_\_

Fecha de llenado de la ficha: \_\_\_\_\_

Teléfono: \_\_\_\_\_ Fax: \_\_\_\_\_

Dirección electrónica: \_\_\_\_\_

**INFORME MENSUAL DE NACIMIENTOS**

HOSPITAL: \_\_\_\_\_

RESPONSABLE: \_\_\_\_\_

MES: \_\_\_\_\_ AÑO: \_\_\_\_\_

FECHA DE REALIZACIÓN: \_\_\_\_\_

| SEXO      | NACIMIENTOS VIVOS |                     | NACIMIENTOS MUERTOS |                     | TOTAL |
|-----------|-------------------|---------------------|---------------------|---------------------|-------|
|           | TOTAL             | RN CON MALFORMACION | TOTAL               | RN CON MALFORMACION |       |
| MASCULINO |                   |                     |                     |                     |       |
| FEMENINO  |                   |                     |                     |                     |       |
| AMBIGUO   |                   |                     |                     |                     |       |
| SIN DATO  |                   |                     |                     |                     |       |
| TOTAL     |                   |                     |                     |                     |       |

NOTA: ESTA FICHA DEBE SER ACOMPAÑADA DE UNA FICHA INDIVIDUAL POR CADA RECIEN NACIDO CON MALFORMACION CONGENITA, SI NO HUBIERON CASOS EN EL MES, NOTIFICARLO SIEMPRE.

## **XI. BIBLIOGRAFIA.**

1. Manual operacional de Registro de Malformaciones Congénitas. RENIMAC.1995.
2. Manual de Procedimientos para la Vigilancia Epidemiológica de los Defectos del Tubo Neural. México. Marzo 2005.
3. Manual de Vigilancia de Rubeola.
4. Guía de atención de Neonatología.
5. Efectos del Acido fólico sobre los defectos del tubo neural.
6. Manual de organización específica Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán.
7. Documento Malformaciones Congénitas. Centro de Registro de Enfermedades Congénitas (Costa Rica).
8. Malformaciones Congénitas. Dr. Julio Nazer Herrera. Capítulo 30.