

PROGRAMA DE CRIBADO NEONATAL DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CRÍTICAS

DOCUMENTO DE CONSENSO

JUNIO 2025



**Comunidad
de Madrid**

Programa de cribado neonatal de Cardiopatías congénitas críticas

DOCUMENTO DE CONSENSO

JUNIO 2025



Esta versión forma parte de la Biblioteca Virtual de la **Comunidad de Madrid** y las condiciones de su distribución y difusión se encuentran amparadas por el marco legal de la misma.



comunidad.madrid/publicamadrid

© COMUNIDAD DE MADRID

Edita

Dirección General de Salud Pública

Consejería de Sanidad de la Comunidad de Madrid

Edición

2025

Soporte de edición

Archivo electrónico PDF

ISBN: 978-84-451-4196-0

PUBLICADO EN ESPAÑA. PUBLISHED IN SPAIN.

Coordinación y elaboración del documento de consenso del programa de cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas en la Comunidad de Madrid:

Dirección General de Salud Pública. Subdirección General de Prevención y Promoción de la Salud.

- Marta Molina Olivas, Subdirectora General de Prevención y Promoción de la Salud
- Unidad Técnica de Programas de Cribado Poblacional.**
- María Vicenta Labrador Cañadas
 - Carolina Lozano Serrano
 - Elena Gullón Gutierrez
 - Mirtha Maguiña Guzmán

Dirección General Asistencial. Gerencia Asistencial de Hospitales. Gerencia Adjunta de Ordenación Asistencial e Innovación Organizativa

- Pilar Sánchez Pobre, Gerente Adjunta de Ordenación e Innovación Organizativa del Servicio Madrileño de Salud
- Blanca M. Vázquez Quiroga, Técnico de la Gerencia Adjunta de Ordenación Asistencial e Innovación Organizativa, Gerencia Asistencial de Hospitales
- Dan Rodríguez Campelo, Técnico de la Gerencia Adjunta de Ordenación Asistencial e Innovación Organizativa, Gerencia Asistencial de Hospitales

Grupo de expertos para la elaboración del documento:

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. CSUR cardiopatías complejas en pacientes pediátricos.

- Manuel Sánchez Luna.
- Constancio Medrano López

Hospital Universitario La Paz. CSUR cardiopatías complejas en pacientes pediátricos.

- Carlos Zozaya Nieto
- Federico Gutiérrez Larraya.
- Antonio Javier Carton Sánchez.

Hospital Universitario 12 de Octubre. CSUR cardiopatías complejas en pacientes pediátricos.

- Maria Teresa Moral Pumarega
- Alberto Mendoza Soto

Otros colaboradores:

Hospital Universitario Severo Ochoa

- Maite Beato Merino
- María Arroyas Sánchez

Hospital Universitario Infanta Elena

- Weimar García García

Hospital Universitario de Fuenlabrada

- Laura Domingo Comeche
- Susana de las Heras Ibarra
- Dolores Pérez Campos

Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda

- Carmen Muñoz Labián

Hospital Universitario del Henares

- Carmela Martínez Martín
- Alberto Sanchez Calderón
- Isabel Barranco Fernández

Hospital Universitario Rey Juan Carlos

- Miguel Rico Pajares

Contenido

RESUMEN EJECUTIVO.....	8
OBJETIVO	10
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CRÍTICAS. EVIDENCIA DEL CRIBADO	11
Datos epidemiológicos.....	11
Cardiopatía Congénita Crítica (CCC).....	12
Cribado de CCC por pulsioximetría	12
Justificación / evidencia del cribado	12
ANÁLISIS DE LA SITUACIÓN ACTUAL.....	14
PROGRAMA DE CRIBADO NEONATAL DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CRÍTICAS EN LA COMUNIDAD DE MADRID.....	15
4.1 Objetivo del programa	15
4.2 Algoritmo de cribado.....	16
4.3 Población diana y población elegible	17
4.4 Información a las familias.....	17
4.5 Prueba de cribado.....	18
4.6 Resultados	20
4.7 Conducta clínica ante resultado positivo de la prueba de cribado	21
4.8 Unidades Clínicas de Referencia del Programa de Cribado Neonatal de Cardiopatías Congénitas Críticas.....	22
4.9 Mapa de Procesos del Programa.....	24
4.10 Procesos del programa	25
Proceso de información	25
Proceso de comunicación de resultados	25
Proceso de diagnóstico, tratamiento y seguimiento	25
Sistema de información y proceso de registro	27
Interacción con otros programas de cribado neonatal.....	29
Capacitación de los profesionales	29
4.11 Responsabilidades y funciones	29
a) Funciones de la Dirección General de Salud Pública y Dirección General asistencial.	29
b) Funciones de los Profesionales sanitarios del ámbito hospitalario.....	30
EVALUACIÓN.....	32
ANEXO I	38
ANEXO II	40
ANEXO III.....	42
Abreviaturas	43
Bibliografía	44

RESUMEN EJECUTIVO

El programa de cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas (CCC) de la Comunidad de Madrid es un programa de salud pública cuyo objetivo es la detección, diagnóstico precoz, tratamiento y seguimiento de las cardiopatías congénitas críticas en recién nacidos, con el fin de reducir la morbilidad y mejorar la calidad de vida.

El desarrollo de este programa cumple con la **Orden SND/454/2025**, de 9 de mayo, por la que se modifican los anexos I, II, III y VI del Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización y que incorpora a la cartera de servicios de Salud Pública el programa de cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticasⁱ.

Las cardiopatías congénitas son el grupo más prevalente de las anomalías congénitas en neonatos y las cardiopatías congénitas críticas representan un 25 % de estas. El 30% de las cardiopatías congénitas críticas se diagnostica de forma tardía a pesar de contar con las pruebas de ecocardiografía fetal durante el embarazo y la exploración clínica al recién nacido tras el parto.

El programa de cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas se realiza mediante pulsioximetría en la mano derecha y uno de los pies del recién nacido, entre las 6 y 24 horas de vida, permitiendo esta prueba la medición de forma no invasiva de la saturación de oxígeno de la hemoglobina en sangre. El principal beneficio de este programa de cribado mediante pulsioximetría es la identificación de los recién nacidos con cardiopatías congénitas críticas en fase asintomática antes del alta hospitalaria, lo que minimiza la morbilidad y la mortalidad asociadas al retraso en el diagnóstico. El programa de cribado permite asimismo detectar otras enfermedades neonatales que cursan con hipoxemia y que también se beneficiarán de la detección precoz.

Actualmente existe evidencia suficiente para el uso de la pulsioximetría para este cribado, es una técnica bien aceptada tanto por las familias como por el personal sanitario, y tiene una sensibilidad para la detección de CCC del 76,3 por ciento (IC 95%: 69,5-82) y una especificidad del 99,9 por ciento (IC 95%: 99,7-99,9), y cuando se combina con el examen físico y las pruebas prenatales, la sensibilidad aumenta a más del 90%.

En la Comunidad de Madrid, la mayoría de las maternidades ya realizan el cribado de CCC antes del alta hospitalaria, buscándose con este documento de consenso estandarizar el proceso para asegurar una implementación homogénea en todas las maternidades.

El algoritmo de cribado que se presenta propone que se realizará a todos los recién nacidos a término o casi a término (con 34 semanas o más de gestación) que estén asintomáticos y no precisen ingreso en unidades neonatales. Los resultados se interpretan según los siguientes criterios:

- Saturación de O₂ (SatO₂) < 90% en mano derecha o pie: test positivo.
- SatO₂ ≥ 95% en mano derecha y pie, y diferencia entre ambas medidas ≤ 3%: test negativo
- Saturación de O₂ 90 – 94% en mano derecha o pie, o la diferencia entre ambas medidas >3%: test dudoso. Se repetirá pulsioximetría en 30 - 60 minutos:
 - Saturación de O₂ < 90% en una de las dos extremidades: test positivo.

- Saturación de O₂ 90 – 94% en mano derecha o pie, o la diferencia entre ambas medidas >3%: test positivo
- Saturación O₂ ≥ 95% en mano derecha y pie, y diferencia entre ambas ≤ 3%: test negativo.

Los recién nacidos con resultado positivo deben ser evaluados clínicamente de inmediato para identificar la causa de la hipoxemia por un pediatra, preferiblemente especializado en neonatología, quien indicará el ingreso en la Unidad Neonatal para monitorización continua y pedirá las pruebas complementarias que estime oportunas. Deberá tener en cuenta también otras posibles causas no cardíacas, y solicitará la valoración cardiológica, que incluirá una ecocardiografía de alta calidad. La valoración por el cardiólogo pediátrico debe ser lo más precoz posible, recomendándose no demorar más de 6-12 horas en esta valoración en los casos en los que no se ha podido llegar a un diagnóstico alternativo con el consecuente tratamiento y mejoría de la SatO₂ a valores considerados adecuados. En cualquier caso, esta valoración se debe realizar siempre en la maternidad antes del alta del recién nacido. En el caso de detectarse síntomas tras el cribado, esta valoración cardiológica debe ser urgente.

Si se identifica una cardiopatía congénita crítica, y una vez conseguida la estabilización clínica, se debe realizar el traslado del recién nacido al CSUR de “Cardiopatías complejas en pacientes pediátricos en la Comunidad de Madrid” que sea de referencia para el centro que realiza el cribado. El centro que detecte un cribado positivo y que no tenga acceso a una evaluación ecocardiografía en los plazos señalados en este documento, debe contar con un plan de canalización y traslado a un centro CSUR para cardiopatías complejas en pacientes pediátricos, donde se realice la confirmación diagnóstica.

En el hospital CSUR el neonato recibirá el tratamiento más adecuado según la patología detectada y será derivado para seguimiento posterior, incluyendo la valoración de necesidad de atención temprana.

El programa, como corresponde a un programa de salud pública, incluye una evaluación anual de la calidad y los resultados, basada en indicadores de proceso y resultado. Los objetivos de la evaluación son analizar los beneficios en salud, medir el cumplimiento de los estándares de calidad, y realizar un seguimiento de los parámetros de calidad del cribado. Para ello el programa de cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas cuenta con el desarrollo de un sistema de información que permitirá realizar esta evaluación.

OBJETIVO

El objetivo de este documento es establecer el programa de cribado neonatal de las cardiopatías congénitas críticas en la Comunidad de Madrid.

Justificación

El 9 de mayo de 2025 se ha publicado la **Orden SND/454/2025**, por la que se modifican los anexos I, II, III y VI del Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización.

En cuanto a la modificación del anexo I del Real Decreto 1030/2006, esta Orden incorpora a la cartera de servicios de Salud Pública el programa de cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas de acuerdo con los siguientes criterios:

3.3.4 Programa poblacional de cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas. Con carácter general se realizará con los siguientes criterios:

- a) Población objetivo: todos los recién nacidos/as.
- b) Pruebas de cribado: pulsioximetría.
- c) Realización de la prueba: en el periodo neonatal, preferiblemente en los primeros días de vida.

Se garantizará que en el momento de la realización del cribado se defina también el riesgo individual de cardiopatías congénitas críticas y en función de esto, se facilitará su manejo y seguimiento a través de protocolos de actuación específicos.

El programa de cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas incluirá, además, el diagnóstico de confirmación y tratamiento, así como el seguimiento en los centros que determine cada comunidad autónoma, las mutualidades de funcionarios o el Instituto Nacional de Gestión Sanitaria (INGESA).

La concreción del programa de cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas de la cartera común básica de servicios asistenciales del Sistema Nacional de Salud se acompañará de:

- el desarrollo de un protocolo para la detección precoz, el diagnóstico, el tratamiento, seguimiento y la atención integral a la población infantil con cardiopatías congénitas críticas que permita abordar este programa de acuerdo a criterios de calidad y de forma homogénea en todas las comunidades autónomas.
- el desarrollo de un sistema de información que permita en los niveles autonómico y estatal realizar un correcto seguimiento y evaluación de este programa.

El Ministerio de Sanidad elaborará un informe técnico anual de evaluación del programa de cribado que pondrá a disposición de la ciudadanía y las administraciones en su página Web.

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CRÍTICAS. EVIDENCIA DEL CRIBADO

Las cardiopatías congénitas (CC) se definen como cualquier defecto, malformación o enfermedad del corazón que está presente desde el nacimiento. La malformación puede afectar a los ventrículos, las aurículas, las válvulas cardíacas o los grandes vasos sanguíneos, y se produce generalmente entre la segunda y la octava semana del embarazo, que se considera el periodo más críticoⁱⁱ.

Las CC pueden ser simples o complejas y pueden ser aisladas o concurrir con malformaciones de otros órganos, en ocasiones formando parte de síndromes definidos.

Las causas son múltiples y se pueden dividir en dos grandes grupos: las debidas a alteraciones genéticas hereditarias o no hereditarias (mutaciones, las más frecuentes) y las causadas por factores externos o medio ambientales. De estos, los más frecuentes incluyen el consumo de tóxicos por parte de la mujer embarazada (tabaco, alcohol y drogas aumentan el riesgo de CC) y el empleo de medicamentos teratogénicos durante el embarazo, como los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina para la hipertensión y el ácido retinoico usado en el tratamiento del acné. También son factores externos la exposición a radiaciones ionizantes, algunas infecciones durante el embarazo, las Técnicas de reproducción asistida (TRA)ⁱⁱⁱ y la coexistencia de otras enfermedades durante el mismo como la diabetes^{iv,v}.

Datos epidemiológicos

Las cardiopatías congénitas son el grupo más prevalente de las anomalías congénitas en neonatos^{vi}. En Europa, aunque con ligeras variaciones en la incidencia en distintos países, se estima que la prevalencia global de las CC es del 0,9% de los recién nacidos vivos^{vii}.

A pesar de los avances experimentados en el tratamiento en las últimas décadas, las CC ocasionan cerca del 10% de las muertes infantiles y representan la causa más frecuente de mortalidad entre todas las malformaciones congénitas (20-40%).

En el único estudio retrospectivo a nivel nacional sobre mortalidad de las CC (2003-2012)^{viii} se describe una tasa de letalidad muy similar a la de los países de nuestro entorno (4,6%), observándose una tendencia global a la disminución en el porcentaje de fallecimientos de los niños con diagnóstico de CC con el tiempo, con una probabilidad de morir en 2012 un 9% menor que en 2003.

De acuerdo con el informe del Global Burden of Diseases del 2021 las muertes por anomalías congénitas del corazón representan el 10,29% del total de muertes en niños menores de 5 años (frente al 12,31 en 2010), con una tasa de 54,85 muertes por 100.000 (76,94 en 2010), un 2,59% del total de años de vida perdidos por discapacidad (AVD), (frente al 2,36 en 2010) y el 7,79% del total de años de vida saludables perdidos (AVISA) en el rango de edad de menores de 5 años (9,75 % en 2010).

Las mejoras diagnósticas y terapéuticas en el manejo de estos pacientes han llevado a un aumento de su supervivencia y a una mejora significativa en su calidad de vida^{ix}. El cuidado de niños con CC y cardiopatías congénitas críticas es continuo, con oportunidades de detección en distintas fases (ecografía prenatal, presentación sintomática precoz, la pulsioximetría positiva, y la exploración física) para evitar diagnósticos tardíos y mortalidad^x. Algunos estudios reflejan una reducción de un 33% de la mortalidad infantil temprana cuando se realiza el cribado de

cardiopatías congénitas críticas (CCC) en recién nacidos mediante pulsioximetría en comparación con lugares donde no se lleva a cabo^{xi}.

Cardiopatía Congénita Crítica (CCC)

Una cardiopatía congénita crítica se define como aquella que precisa intervención invasiva o que da lugar al fallecimiento en los primeros 30 días de vida. El 30% de ellas se diagnostica de forma tardía a pesar de aplicar herramientas como la ecocardiografía fetal y la exploración postnatal.

Las cardiopatías congénitas consideradas críticas suponen el 25% del total de las cardiopatías congénitas^{xii}. Los recién nacidos con CCC asocian un aumento significativo de la mortalidad y la morbilidad cuando se produce un retraso en su correcta identificación y derivación a un centro especializado que ofrezca un adecuado tratamiento. De hecho, las cardiopatías congénitas críticas son responsables de aproximadamente el 40% de todas las muertes relacionadas con defectos congénitos de nacimiento durante el primer año de vida^{xiii}.

Las cardiopatías congénitas críticas son la forma más grave de cardiopatía congénita, con una incidencia de entre dos y tres por cada 1.000 nacidos vivos^{xiv}. Los recién nacidos no diagnosticados con CCC corren riesgo de colapso cardiovascular, acidosis y muerte en los primeros días de vida, generalmente después del cierre del conducto arterioso; por lo tanto, el diagnóstico temprano es esencial para reducir la posibilidad de estas complicaciones y también para mejorar los resultados después de la cirugía^{xv}.

La detección de cardiopatías congénitas consideradas críticas se inicia durante la gestación con la realización de ecografía prenatal y continúa en las primeras horas tras el nacimiento mediante una exploración física y revisión del historial clínico, y de forma cada vez más extendida, la pulsioximetría (PO) aparece incluida en los programas de cribado de los recién nacidos sanos asintomáticos.

Cribado de CCC por pulsioximetría

La PO es un dispositivo médico que permite medir de forma no invasiva la saturación de oxígeno de la hemoglobina en sangre. Su uso como prueba de cribado de CCC se justifica por el hecho de que la mayoría de estos defectos críticos tienen cierto grado de hipoxemia que, sin embargo, no siempre se manifiesta como cianosis visible, por lo que no se identificarían en la exploración clínica.

Actualmente existe evidencia suficiente para su uso de forma combinada con la detección prenatal y la exploración clínica. Es una técnica bien aceptada tanto por las familias como por el personal sanitario^{xvi}.

El cribado mediante pulsioximetría tiene una sensibilidad para la detección de CC crítica del 76,3 por ciento (IC 95%: 69,5-82) y la especificidad del 99,9 por ciento (IC 95%: 99,7-99,9), y cuando se combina con el examen físico y las pruebas prenatales, la sensibilidad aumenta a más del 90%^{xvii}.

Justificación / evidencia del cribado

En el informe realizado para evaluar la "Efectividad clínica de la pulsioximetría para el cribado neonatal de las cardiopatías congénitas críticas" por la Agencia de Evaluación de las Tecnologías Sanitarias del ISCIII (AETS-ISCIII) en el año 2020, las conclusiones que se recogen son las siguientes^{xviii}:

- Se confirma la efectividad diagnóstica y utilidad clínica de la PO para cribado de recién nacidos con Defecto Cardíaco Congénito Crítico (DCCC), así como su coste-efectividad.
- Su utilidad diagnóstica resulta de mayor relevancia en contextos sanitarios donde la detección prenatal ecocardiografía de cardiopatías congénitas es limitada.
- Las patologías cardíacas para las que se ha descrito un menor rendimiento son aquellas que cursan con obstrucción al flujo de salida como la coartación de aorta o la interrupción del arco aórtico.
- La PO como prueba de cribado de DCCC presenta un grado de aceptabilidad alto por parte de los padres y profesionales sanitarios.
- La implementación de la PO a nivel hospitalario se contempla como un proceso sencillo, de aplicación rápida y factible, que contaría con el respaldo de los profesionales sanitarios y de la aceptación por parte de los padres, elementos clave para el éxito del cumplimiento del programa de cribado.
- La evidencia revisada para este informe indica que la PO cumple los criterios exigidos a las pruebas de cribado. Se trata de un test de fácil aplicación e interpretación, sencillo y seguro, además de ser indoloro y no invasivo.

Según el informe realizado por la Sociedad Española de Neonatología en relación al cribado de cardiopatías congénitas críticas en el periodo neonatal, justifican el cribado de las cardiopatías congénitas críticas mediante pulsioximetría los siguientes datos^{xix}:

- La incidencia de las formas moderadas y graves de cardiopatías congénitas es de 6/1.000 nacidos vivos (19/1.000 en el caso de incluir la aorta bicúspide), y si se incluyen todas, la estimación es de 75/1.000 nacidos vivos^{xx}.
- La incidencia de los DCCC es de 2,3/1.000 nacidos vivos a 1/26.000 (25% de todas)^{xxi}. El 30% de los DCCC se diagnostican tardíamente^{xxii}.
- La ecocardiografía fetal ha demostrado una baja sensibilidad (68,1%, IC 95% 59,6-75,5)^{xxiii}. Aun cuando en algunos centros el diagnóstico prenatal puede ser mayor, esto no es aplicable a la mayoría^{xxiv}, habiéndose demostrado, en una población semejante a la de nuestro entorno, un diagnóstico de solo el 60% de los DCCC por ecografía prenatal^{xxv,xxvi}.
- La exploración clínica no detecta hasta el 20-30% de los DCCC^{xxvii}. Los soplos no siempre están presentes, y pueden aparecer hasta en un 60% de los recién nacidos sanos^{xxviii}. La observación clínica de la cianosis no es eficaz para detectar la hipoxemia^{xxix}. La combinación de ecografía prenatal y exploración clínica puede llegar a no diagnosticar desde un 29,5% de los DCCC a un 20%^{xxx}.

El principal beneficio del cribado neonatal mediante pulsioximetría para la detección de cardiopatías congénitas críticas es la identificación oportuna de los recién nacidos con cardiopatías congénitas críticas en fase asintomática antes del alta hospitalaria, lo que minimiza la morbilidad y la mortalidad asociadas al retraso en el diagnóstico.

El programa de cribado permite asimismo detectar otras enfermedades neonatales que cursan con hipoxemia. Los estudios de la práctica asistencial real señalan, de hecho, que la mayoría de resultados positivos en la prueba de cribado se deben a enfermedad no cardíaca (ratios de hasta 35:1 de causa no cardíaca: causa cardíaca, lo que implica que, de cada 100 cribados positivos, 97-99 son atribuibles a causa no cardíaca y 1-3 serían los verdaderos positivos por causa cardíaca) o incluso a circulación transicional (20% de los casos de acuerdo al grupo de trabajo inglés, siendo este un diagnóstico de exclusión). Esto tiene implicaciones para el manejo inicial

del RN con cribado positivo, como se detalla más adelante^{xxxi}. Entre las causas no cardíacas comunes de hipoxemia que se identifican a través del PO neonatal se incluyen:

- Sepsis
- Neumonía neonatal
- Taquipnea transitoria del recién nacido
- Síndrome de dificultad respiratoria en el recién nacido
- Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido
- Síndrome de aspiración de meconio
- Neumotórax

ANÁLISIS DE LA SITUACIÓN ACTUAL

Situación actual del cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas en la Comunidad de Madrid

La Comunidad de Madrid cuenta con 40 maternidades (en 2025) distribuidas entre hospitales públicos (73,5% de los partos) y privados (26,5% de los partos), donde se atiende una media aproximada de entre 51.000 y 54.000 nacimientos cada año, según los últimos años (2020-2024).

Tras la realización de una primera encuesta a todos los hospitales con maternidad de la CM en 2023 se recogieron las siguientes conclusiones:

- el cribado de cardiopatías congénitas críticas en el recién nacido se realizaba siempre antes del alta y en las primeras 24 horas de vida, nunca antes de las 6 horas o después de las 24 horas tras el nacimiento.
- Se observaba un grado muy alto de similitud en cuanto a: la población diana a la que va dirigido el cribado, la metodología para la realización de la prueba, el momento de realizarla y la actitud posterior tras la valoración de un resultado positivo, que a su vez se interpreta con parámetros de resultados de la prueba bastante aproximados.
- La mayoría de los participantes reflejaron interés en que se realice un protocolo y se enmarque en un programa de detección precoz de cardiopatías congénitas críticas, para permitir su implementación en todas las maternidades y que permita un desarrollo homogéneo del programa.

En el **año 2025**, a fecha de publicación de este documento, el programa de cribado neonatal ya está instaurado en 36 de las 40 maternidades (públicas y privadas) con las que cuenta la comunidad de Madrid. Esto supone que el programa ya alcanza una cobertura del 84% de los recién nacidos de nuestra comunidad. Las 4 maternidades restantes están en periodo de implantación, de manera que el programa se situará en una cobertura del 100% de los recién nacidos antes de diciembre de 2025.

PROGRAMA DE CRIBADO NEONATAL DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CRÍTICAS EN LA COMUNIDAD DE MADRID

4.1 Objetivo del programa

Objetivo principal

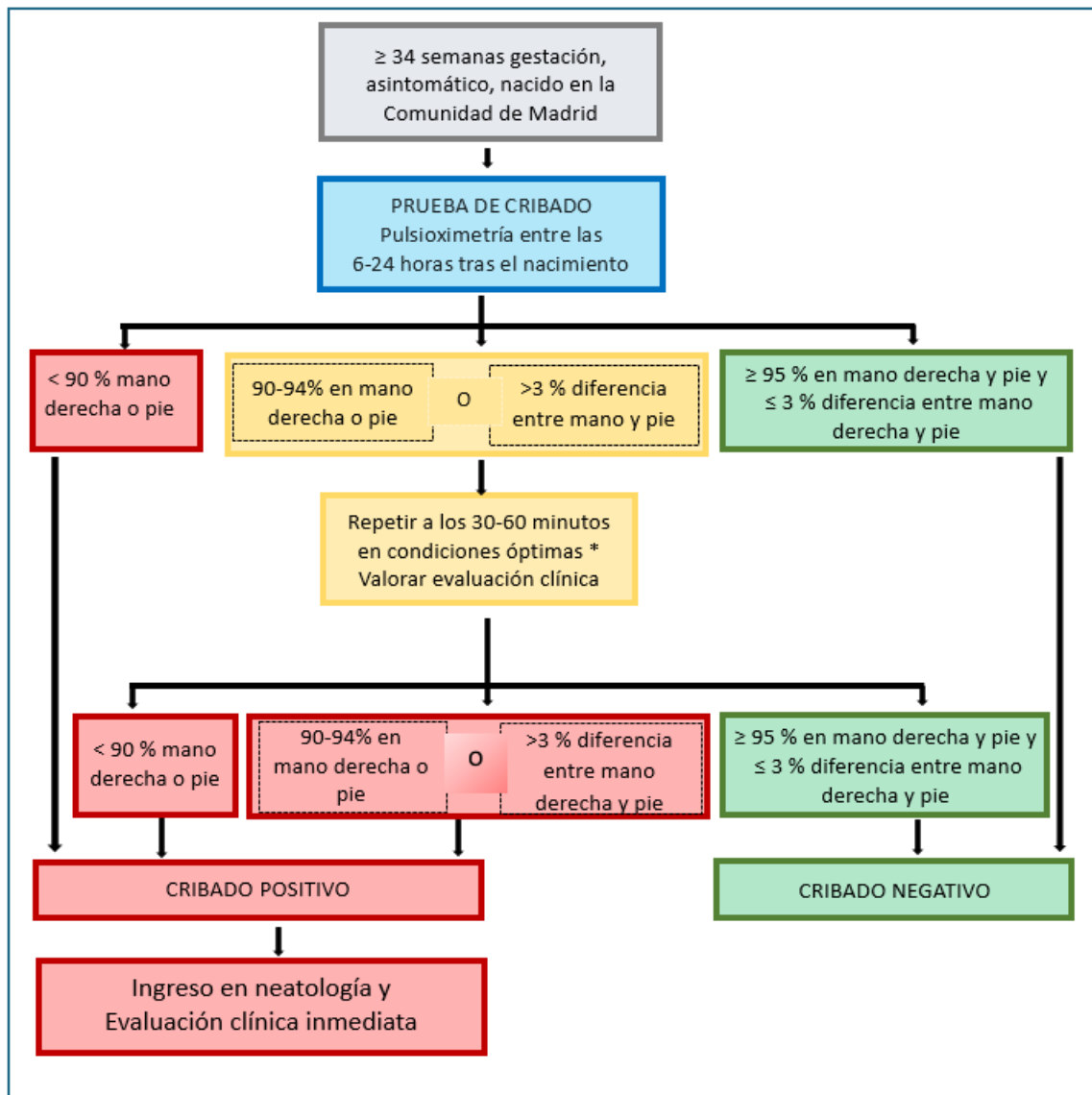
El objetivo del programa es la detección, diagnóstico precoz, tratamiento y seguimiento las cardiopatías congénitas críticas en los recién nacidos de la Comunidad de Madrid con el fin de poder llevar a cabo la intervención más adecuada y disminuir la morbilidad.

Objetivos secundarios

- Implantar un programa poblacional de cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas que cumpla los estándares de calidad exigibles en cada una de las fases del proceso.
- Establecer el circuito más apropiado para el programa garantizando la continuidad asistencial entre los diferentes servicios implicados.
- Definir y consensuar los objetivos e indicadores de calidad del programa.
- Desarrollo del sistema de información del programa de cribado neonatal necesario para el registro y posterior evaluación del mismo, con el fin de conseguir los objetivos estratégicos de calidad del programa.
- La evaluación del programa a través de sus objetivos e indicadores servirán de base para el objetivo de mejora continua del programa. Así mismo, se podrán desarrollar proyectos de investigación que también contribuyan a este objetivo.

4.2 Algoritmo de cribado

Se propone el siguiente algoritmo de cribado, basado en el algoritmo actualizado por la SENE (Sociedad Española de Neonatología) en el 2021 y otros algoritmos actualizados a nivel internacional^{xxxii,xxxiii} y que diferencia con los colores de un semáforo las diferentes vías para mejorar su cumplimiento.



*Si el recién nacido presenta sintomatología clínica o alteración de las constantes vitales se considerará de manera inmediata como un cribado con resultado positivo.

4.3 Población diana y población elegible

La población diana o población objetivo: son todos los recién nacidos/as en la Comunidad de Madrid.

En cuanto a la población elegible: se incluyen en el programa a todos los recién nacidos a término o casi a término (con 34 semanas o más de gestación) que estén asintomáticos y no precisen ingreso en unidades neonatales.

Poblaciones especiales:

- ❖ Recién nacidos ingresados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN): aunque estos recién nacidos corren un riesgo similar de padecer una CCC no detectada, a la mayoría de los neonatos ingresados en las UCIN se les realiza una pulsioximetría como parte de sus cuidados rutinarios, y los protocolos utilizados en recién nacidos asintomáticos de igual o más de 34 semanas de gestación parecen no ser apropiados para la UCIN, por lo que se registrarán por protocolos específicos.
- ❖ Los recién nacidos prematuros: en prematuros por debajo de 34 semanas de gestación, con patología respiratoria o con necesidad de asistencia respiratoria, si bien es cierto que todos los autores coinciden en que también son susceptibles de cribado de CCC mediante PO, no está bien establecido el momento óptimo para su realización. Algunos autores, como Van Naarden et al., proponen el cribado en dos pasos^{xxxiv}
 - 1 - la primera medición se llevará a cabo entre las 12-24 horas
 - 2 - la segunda determinación, una vez se haya retirado la asistencia respiratoriaPor tanto, en el caso de recién nacidos prematuros se seguirán los protocolos específicos desarrollados para estos casos.
- ❖ Otras situaciones:
 - Malformaciones que se asocian a cardiopatías.
 - Clínica de insuficiencia cardíaca o cianosis.
 - Auscultación cardíaca con soplo cardíaco significativo.
 - Diagnóstico prenatal de Cardiopatía Congénita.Dado que en estos casos ya existe sospecha o confirmación de cardiopatía congénita, se llevará a cabo el estudio correspondiente mediante las actuaciones recogidas en los protocolos concretos o guías de manejo clínico. En general, la toma de SatO₂ pre y postductal se realizará precozmente en el momento de los hallazgos clínicos, independientemente de la edad gestacional y edad cronológica, con realización precoz de estudio ecocardiográfico.

4.4 Información a las familias

Previamente a la realización de la prueba se deberá informar a los padres sobre este programa de cribado. Si los padres no aceptaran la realización de la prueba, debe quedar registrado el disenso en el sistema de información del programa, así como en la historia clínica del recién nacido.

La información proporcionada a los padres incluirá:

1. **Propósito del cribado:** Identificar cardiopatías congénitas críticas o condiciones graves asociadas con hipoxemia antes del alta hospitalaria.

2. **Realización de la prueba:** Uso de un pulsioxímetro para medir la saturación de oxígeno en mano derecha (preductal) y pie (postductal), procedimiento no invasivo y rápido (10 minutos).
3. **Interpretación de los resultados:** Explicación de las tres categorías de resultados (positivo, negativo, dudoso a repetir).
4. **Limitaciones del cribado:** Aunque un resultado negativo es tranquilizador, no elimina completamente el riesgo de una cardiopatía congénita crítica.
5. **Pasos tras un resultado positivo:** Detallar los estudios complementarios y posibles derivaciones.

4.5 Prueba de cribado

La pulsioximetría (PO) consiste en la cuantificación de la saturación arterial de oxígeno (SpO_2), basándose en la capacidad de detección del diferente espectro de absorción entre la hemoglobina oxigenada y la desoxigenada, de modo que se podrá medir la cantidad de hemoglobina saturada en los capilares de las extremidades, en concreto en mano derecha (medición preductal) y pie (postductal) del recién nacido.

Una baja SpO_2 es indicativa de la presencia de hipoxemia ($SpO_2 < 92\%$ o $pO_2 < 60$ mmHg), que es un signo clínico precoz de CCC. Lo habitual es que la SpO_2 en el recién nacido se estabilice en torno a una media del 98%, aunque se han descrito oscilaciones en las primeras 24 h, incluso con descensos por debajo del 95%, en recién nacidos sanos^{xxxv}.

Hoy día se recomienda en base a las nuevas evidencias realizar la prueba de cribado antes de las 24 horas, ya que, aunque pueda dar lugar a un aumento de falsos positivos, evita el debut de ciertas cardiopatías congénitas críticas de debut temprano y conlleva un aumento del diagnóstico de procesos infecciosos y respiratorios^{xxxvi}.

La diferencia de SpO_2 entre mano derecha y pie refleja el shunt derecha-izquierda a través del ductus arterioso, y con el tiempo esa diferencia se acorta, alcanzando ambas saturaciones el 95% a la hora del nacimiento, aproximadamente. Una diferencia superior al 3% suele asociarse a CCC ductus-dependiente como la estenosis aórtica o la interrupción del arco aórtico.

Para mejorar la calidad del cribado con PO se deben obtener las dos mediciones de SpO_2 pre y post-ductal y no realizar una sola post-ductal^{xxxvii}, asociándose a mayor probabilidad de detección de determinados tipos de CCC.

Momento en el que se realiza la prueba

El cribado debe realizarse siempre en la maternidad antes del alta hospitalaria tras el parto, incluso en el caso de altas tempranas^{xxxviii}.

Se recomienda realizar la prueba entre las **6 y las 24 horas, preferentemente** en la franja entre **12 y 24 horas** tras el nacimiento^{xxxix}.

En el protocolo que se establezca para cada maternidad de los diferentes hospitales de la comunidad de Madrid se podrá organizar el horario para la realización de la prueba de cribado teniendo en cuenta estas franjas horarias, así como los horarios en los que sea más factible la realización de ecocardiografía y la valoración cardiológica por especialistas del mismo hospital en caso de cribado positivo.

La realización de la prueba en las primeras 24h permite hacer compatible la prueba de cribado con las altas tempranas tras el parto.

Un nacimiento domiciliario no exime de la realización de la prueba de cribado y del cumplimiento de todas las fases del programa de cribado recogidas en este documento

Recursos necesarios y criterios de calidad de los equipos.

El tiempo necesario estimado para el cribado en cada neonato es alrededor de 10 minutos, incluyendo la realización de la prueba, interpretación, registro de resultados e información a los padres.

El personal sanitario debe estar entrenado en la toma adecuada de pulsioximetría en el paciente neonato. La formación continua de los profesionales en la realización e interpretación de la pulsioximetría es fundamental. Hay evidencia de que existen periodos de curva de aprendizaje que se traducen en un uso incrementado de recursos y que la interpretación de la prueba debe refrescarse periódicamente^{xi}.

Los dispositivos (pulsioxímetros) deben ser adecuados para uso neonatal, demostrar tolerancia al movimiento, tener una sensibilidad alta en rango de saturaciones bajas y medir las saturaciones funcionales de oxígeno con una precisión aceptable. Se recomienda los que tienen indicadores de forma de onda /intensidad de señal^{xii}

Todos los equipos deben cumplir los requisitos pertinentes para uso clínico, regulados como productos sanitarios y deben cumplir con el marcado CE y la norma UNE-EN ISO 80601-2-61:2019^{xiii}.

En cuanto a los sensores, estos pueden ser desechables o reutilizables, adecuados para el uso neonatal, que cuenten también con un marcado CE. Los sensores reutilizables deben ser limpiados tras cada uso para evitar la transmisión de enfermedades, así como evitar lecturas incorrectas.

Los ecocardiógrafos que se utilizarán en la valoración cardiológica deben tener sondas transtorácicas y transesofágicas adecuadas para las diferentes edades pediátricas, incluyendo recién nacidos. Los equipos deben ser de alta gama y el software debe estar actualizado para permitir la realización de técnicas avanzadas como ecocardiografía 3D, speckle tracking^{xliii}.

Cada hospital, a la hora de calcular los recursos estimados para el programa, debe tener en cuenta el número de segundas pulsioximetrías en los casos dudosos (1,58 mediciones con PO en los positivos y 1,02 mediciones con PO en los negativos según referencia utilizada para la elaboración del algoritmo de la Sociedad Española de Neonatología), añadiendo además a los costes generales, el coste de la ecocardiografía doppler como método de diagnóstico de confirmación tras obtención de resultado positivo en las PO.

En el [Anexo I](#) se adjunta información sobre la técnica de manejo del pulsioxímetro.

4.6 Resultados

Se considera resultado negativo cuando la saturación es igual o superior al 95% en ambas localizaciones, la mano derecha y el pie, y además hay una diferencia entre ambas del 3% o menos.

Los recién nacidos con resultados de cribado negativos (es decir, los que “pasan” la prueba) que se encuentran bien clínicamente sin signos relacionados con una posible CC (p. ej., soplo cardíaco, pulsos femorales débiles) no requieren una evaluación adicional. Sin embargo, puede haber falsos negativos en el programa, ya que la hipoxemia puede no estar presente todo el tiempo en algunas CC.

Se considera resultado positivo cuando en cualquiera de las 2 extremidades la saturación es del 89% o menos. Los casos de cribado positivo se derivarán de forma urgente para valoración y diagnóstico de confirmación, así como para el tratamiento y seguimiento indicados en cada caso. Este abordaje se concreta más adelante.

Se considera resultado dudoso y se recomienda repetir la prueba cuando la saturación es del 90-94% en la mano derecha o en un pie, o existe una diferencia mayor del 3% entre ambas extremidades. Además, se recomienda repetir solo una vez pasada aproximadamente 1h, y si persisten estos criterios el cribado es positivo.

Ante un resultado dudoso en la prueba de cribado se avisará al pediatra (preferentemente pediatra especializado en neonatología) para valoración clínica y eventual ingreso, y se procederá a repetir la prueba, aunque el médico aún no haya realizado la valoración clínica^{xliv}.

- Saturación de O₂ < 90% en mano derecha o pie: **test positivo**.
- Saturación de O₂ 90 – 94% en mano derecha o pie, o la diferencia entre ambas medidas >3%: **test temporalmente positivo o dudoso**:
 - a) Realizar valoración clínica, con exploración minuciosa.
 - b) Se repetirá pulsioximetría en 30 - 60 minutos:
 - a) Saturación de O₂ < 90% en una de las dos extremidades: **test positivo**.
 - b) Saturación de O₂ 90 – 94% en mano derecha o pie, o la diferencia entre ambas medidas >3%: **test positivo**
 - c) SatO₂ ≥ 95% en mano derecha y pie, y diferencia entre ambas ≤ 3%: **test negativo**.
- SatO₂ ≥ 95% en mano derecha y pie, y diferencia entre ambas medidas ≤ 3%: **test negativo**.

Falsos negativos en el cribado neonatal de las CCC

La PO puede dar lugar a falsos negativos. En este sentido, las cardiopatías que no pueden ser detectadas con el cribado porque habitualmente no cursan hipoxemia son:

- Coartación de aorta no ductus dependiente
- Enfermedad de Ebstein sin cortocircuito
- Estenosis valvular aórtica no ductus dependiente
- Cardiopatías con cortocircuito izquierda-derecha

En cambio, las que se detectan fácilmente con la pulsioximetría son:

- Transposición de grandes arterias
- Truncus arteriosus
- Drenaje venoso pulmonar anómalo total
- Atresia tricúspide
- Atresia pulmonar
- Tetralogía de Fallot grave
- Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

4.7 Conducta clínica ante resultado positivo de la prueba de cribado

- Los recién nacidos con resultado de cribado positivo deben someterse a una **evaluación clínica inmediata** para identificar la causa de la hipoxemia.
- La evaluación clínica deberá ser realizada por un pediatra, **preferiblemente por un pediatra especializado en neonatología** (neonatólogo en adelante), quien indicará el ingreso en la Unidad Neonatal para la monitorización continua y vigilancia del recién nacido.
- En la valoración clínica realizada al recién nacido con prueba de cribado positivo se debe tener **en cuenta también otras posibles causas no cardíacas**.

Las causas no cardíacas comunes a descartar ante un test de cribado positivo incluyen:

- Neumonía
 - Taquipnea transitoria del recién nacido
 - Síndrome de dificultad respiratoria
 - Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido
 - Síndrome de aspiración de meconio
 - Neumotórax
 - Convulsiones
- El pediatra / neonatólogo, además de llevar a cabo la evaluación clínica del recién nacido con la realización y petición de pruebas complementarias, **solicitará la valoración cardiológica, que incluirá una ecocardiografía** de alta calidad interpretada por un cardiólogo especializado en pediatría o pediatra especializado en cardiología (cardiólogo pediátrico en adelante) con experiencia en el diagnóstico de cardiopatías congénitas.
 - La valoración por el cardiólogo pediátrico **debe ser lo más precoz posible**, recomendándose no demorar más de 6-12 horas en esta valoración en los casos en los que no se ha podido llegar a un diagnóstico alternativo con el consecuente tratamiento y

mejoría de la SpO₂ a valores considerados adecuados, en los que disminuye de manera importante la sospecha de una cardiopatía congénita crítica. En cualquier caso, esta valoración se debe realizar siempre en la maternidad antes del alta del recién nacido. En el caso de **detectarse síntomas tras el cribado, esta valoración debe ser urgente**.

- La evaluación integral mediante **pruebas complementarias** (radiografía de tórax, analítica de sangre si procede...) **debe iniciarse a criterio clínico**, sin esperar la realización de ecocardiografía.
- Ante la sospecha clínica (o por prueba de cribado) de **CC cianótica** (tabla a continuación), deben instaurarse las **medidas habituales de estabilización**, que incluyen el soporte respiratorio, el inicio de perfusión de prostaglandinas y el adecuado acceso vascular.

Datos para la sospecha clínica de cardiopatía congénita cianótica

Cuándo pensar en una CC cianótica como causa de cribado positivo
Ausencia de signos de insuficiencia respiratoria asociados a hipoxia marcada o que empeora.
Ausencia de respuesta o mínima respuesta a la administración de oxígeno suplementario.
Presencia de signos indicativos de cardiopatía: soplo, mala perfusión, pulsos periféricos débiles o ausentes, acidosis no explicable por otra causa, hipoxemia no explicable razonablemente por otra causa.

- Si se identifica una **cardiopatía congénita crítica**, y una vez conseguida la estabilización clínica, se debe realizar el **traslado del recién nacido al CSUR de "Cardiopatías complejas en pacientes pediátricos" de referencia** para del centro que realiza el cribado.
- El centro que detecte un cribado positivo y que **no tenga acceso a una evaluación ecocardiografía** en los plazos señalados en este documento, debe contar con un **plan de canalización y traslado a un centro CSUR** para cardiopatías complejas en pacientes pediátricos, donde se realice la confirmación diagnóstica.

4.8 Unidades Clínicas de Referencia del Programa de Cribado Neonatal de Cardiopatías Congénitas Críticas

Las Unidades Clínicas de Referencia del programa de Cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas en la Comunidad de Madrid son los Centros, Servicios y Unidades de Referencia (CSUR) designados en nuestra comunidad para "Cardiopatías complejas en pacientes pediátricos".

Según la última relación de Centros, Servicios y Unidades de referencia del Sistema Nacional de Salud designados para la atención de "32R1. CARDIOPATÍAS COMPLEJAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS", los centros correspondientes a la Comunidad de Madrid serían^{xlv}:

1. Hospital Universitario 12 de Octubre.
2. Hospital General Universitario Gregorio.
3. Hospital Universitario La Paz.

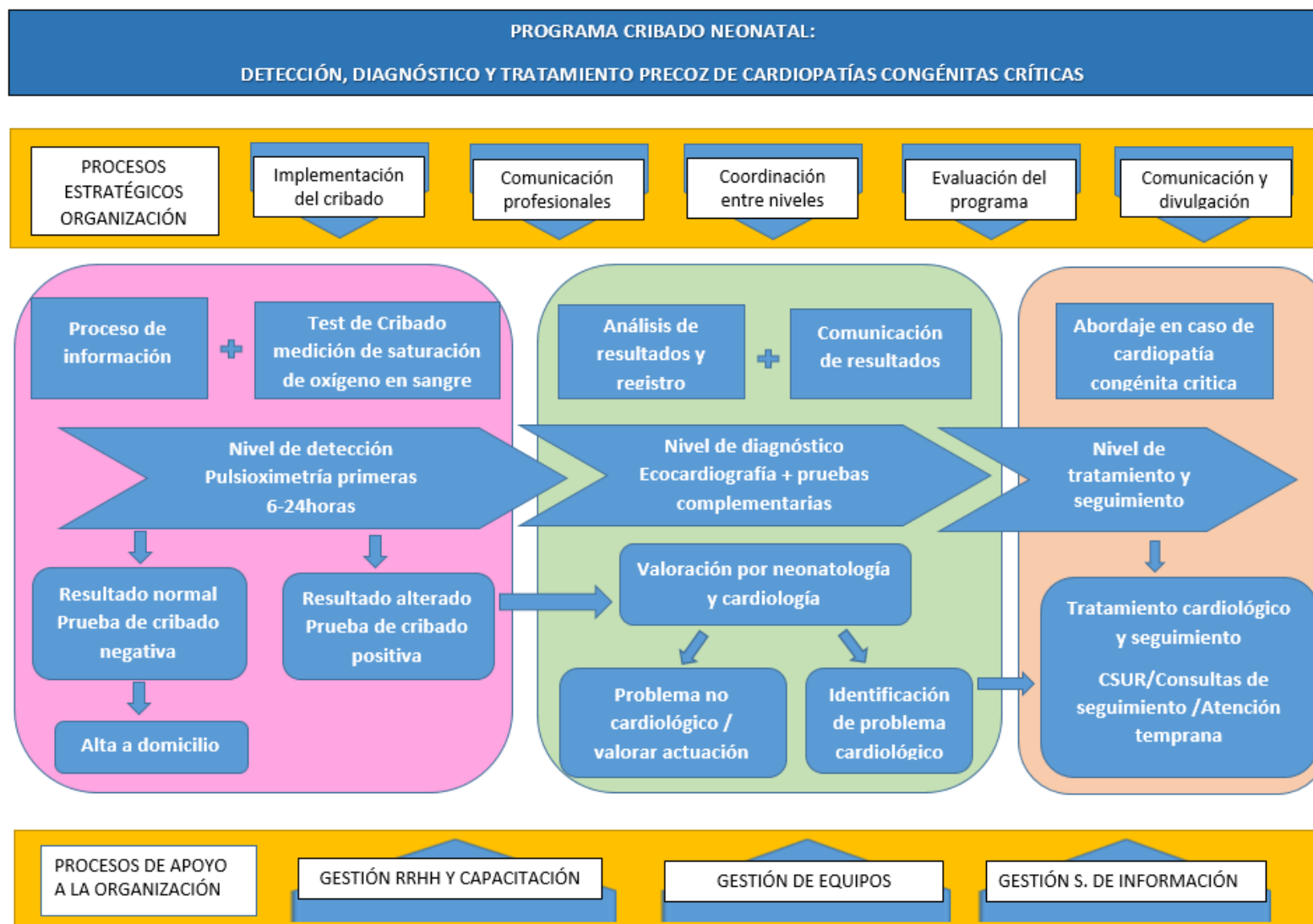
El traslado del recién nacido desde su hospital de nacimiento al hospital CSUR se llevará a cabo por la Unidad de Transporte Neonatal perteneciente al Servicio de Urgencia Médicas de la Comunidad de Madrid (SUMMA 112).

La elección del hospital receptor del traslado se basará en el documento "Transporte Neonatal de la Comunidad de Madrid" del Plan de mejora de la Asistencia Neonatal que se encuentre vigente en cada momento, de manera que cuando se actualice dicho documento, este es el que orientará la organización del traslado del recién nacido en la Comunidad de Madrid.

En casos excepcionales, en los que el hospital de referencia para la atención del caso de CCC tuviese que ser un hospital privado, este deberá cumplir con requisitos y características similares a los CSUR para la asistencia a cardiopatías complejas en pacientes pediátricos, todo ello con el objetivo de que el recién nacido obtenga una atención de igual calidad a la recibida en los hospitales CSUR designados para la Comunidad de Madrid dentro del SNS.

Por último, el traslado de un recién nacido puede suponer para la familia una experiencia negativa y estresante que puede interferir en la instauración del vínculo además de dificultar la participación de los padres en los cuidados iniciales del RN^{xlvi}. Con el objetivo de minimizar estos efectos negativos, los profesionales deben informar a los padres sobre todos los aspectos relacionados con el traslado de su hijo y de acuerdo con los estándares europeos, facilitar la transferencia de madres que no hayan podido ser trasladadas junto a su hijo tan pronto como sea posible y en condiciones de estabilidad^{xlvii}

4.9 Mapa de Procesos del Programa



En el mapa de procesos del programa de cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas se puede apreciar como ciertos procesos son llevados a cabo por diferentes agentes dentro del programa, que a su vez asumen diferentes funciones en cada parte de esos procesos, por lo que se describe de manera conjunta a continuación.

4.10 Procesos del programa

Proceso de información

La información que se aportará a familiares respecto al programa de cribado de CCC debe realizarse independientemente de que durante el embarazo se informe de la existencia y acceso a todos los programas de cribado neonatal que se realizarán al nacimiento.

Los profesionales de medicina y enfermería participarán activamente en el proceso de información a los familiares del recién nacido sobre el programa de cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas. Además, ampliarán la información si los familiares lo solicitan, aclarando dudas relacionadas con la prueba, su interpretación o el cumplimiento de algún criterio de la misma.

Es fundamental explicar claramente la importancia del programa, no solo para la detección de cardiopatías congénitas críticas, sino también para identificar situaciones graves asociadas con la hipoxemia en el recién nacido.

Proceso de comunicación de resultados

Los diferentes profesionales implicados en la valoración del recién nacido tras el resultado positivo en la prueba de cribado (pediatra / neonatólogo y cardiólogo pediátrico) informarán sobre el significado de este resultado y la necesidad de realizar pruebas complementarias para su confirmación. Así mismo también se informará del resultado obtenido tras la realización de pruebas complementarias para el diagnóstico.

Proceso de diagnóstico, tratamiento y seguimiento

a) Diagnóstico

Tras la fase inicial de detección, que incluye el proceso de información y la realización de la prueba de cribado, se debe realizar la confirmación diagnóstica si el resultado de la prueba ha sido positivo.

Para llevar a cabo el proceso diagnóstico se debe cumplir el siguiente circuito, con agilidad y garantizando que se puedan cumplir los tiempos establecidos en este documento:

- 1- Tras el resultado positivo de la prueba de cribado de CCC se deberá realizar la **valoración clínica urgente del recién nacido por el pediatra, preferiblemente especializado en neonatología, que pedirá las pruebas complementarias** que permitan la valoración diagnóstica. Se procederá al ingreso en unidad de neonatología y se valorará si es conveniente el inicio de tratamiento con prostaglandinas (PG).

- 2- El pediatra / neonatólogo debe ponerse en contacto con el cardiólogo pediátrico para la **valoración cardiológica y la realización de ecocardiografía que complete esta evaluación.**

Se debe **favorecer que la valoración sea lo más temprana posible** dado el riesgo de colapso y posibilidad de empeoramiento brusco de este tipo de patologías cardíacas en el recién nacido. En los casos en los que no se ha podido llegar a un diagnóstico alternativo, con el consecuente tratamiento y mejoría de la SpO₂ a valores considerados adecuados, (en los que disminuye de manera importante la sospecha de una cardiopatía congénita crítica), se recomienda no demorar la realización de esta valoración más allá de las 6-12 horas. En cualquier caso, esta valoración se debe realizar siempre antes del alta del recién nacido en la maternidad.

Dado que la franja recomendada para realización de la pulsioximetría es entre 6 y 24 horas, se recomienda **la realización del cribado en el horario en el que sea más factible la valoración cardiológica** y realización de la ecocardiografía por los profesionales del mismo hospital.

El periodo entre una prueba positiva y la evaluación por cardiología pediátrica debe referirse a situaciones donde el clínico de primera atención no detecte otros indicios de CCC o de enfermedad grave. **En caso de detectarlos, se debe iniciar la estabilización clínica y activar el sistema de traslado** del recién nacido a uno de los tres hospitales CSUR para cardiopatías complejas en pacientes pediátricos de la Comunidad de Madrid.

Se debe favorecer la realización de valoración cardiológica y ecocardiografía en el hospital del recién nacido para evitar traslados innecesarios y saturación del transporte neonatal, pero esta valoración siempre debe ser llevada a cabo por profesionales especializados en valoración cardiológica pediátrica. **Si las circunstancias de acceso a la valoración ecocardiografía no satisfacen esta ventana temporal, el centro debe contar con un protocolo de derivación a un centro CSUR definido** para completar la valoración motivada por el cribado positivo.

- 3- Si el recién nacido **debe ser trasladado a otro hospital para valoración cardiológica y realización de ecocardiografía** por no tener disponibilidad de ello en el hospital de nacimiento, el traslado se hará **directamente a uno de los 3 CSUR de la Comunidad de Madrid** para el abordaje de Cardiopatías complejas en pacientes pediátricos, evitando así el doble traslado del recién nacido y sus familiares (primero para evaluación y diagnóstico y segundo para intervención en caso de CCC).

El abordaje diagnóstico deberá incluir, por tanto:

- Exploración detallada (especial interés en patrón respiratorio, perfusión periférica (relleno capilar y gradiente térmico), auscultación cardíaca, pulsos centrales y periféricos con toma de PANI (presión arterial no invasiva) pre y postductal.
- Monitorización de SatO₂ pre y postductal de manera seriada.
- Estudios complementarios según antecedentes pueden incluir gasometrías, hemocultivo, hemograma, bioquímica con reactantes de fase aguda, Rx tórax.
- Estudio cardiológico (ECG, ecocardiografía 2D-Doppler).

b) Tratamiento

Tras el resultado del cribado y la valoración por el clínico, el RN puede quedar asignado a uno de los siguientes grupos:

- **Cribado positivo, situación estable clínicamente:** completar estudio complementario de causas de hipoxemia y valorar respuesta a oxigenoterapia (si no hay respuesta positiva, entendida como subida de saturación a niveles de cribado negativo, valorar el siguiente punto).
- **Cribado positivo y elementos clínicos de apoyo de causa por CCC** (Ausencia de signos de insuficiencia respiratoria asociados a hipoxia marcada o que empeora; Ausencia de respuesta o mínima respuesta a la administración de oxígeno suplementario; Presencia de signos indicativos de cardiopatía: soplo, mala perfusión, pulsos periféricos débiles o ausentes, acidosis no explicable por otra causa, hipoxemia no explicable razonablemente por otra causa): iniciar prostaglandina E1. La respuesta inicial a esta maniobra puede priorizar la selección de traslado a centro CSUR sobre la evaluación local con ecocardiografía. En muchos casos, la situación clínica del RN implica una atención inicial que escapa de la condición de asintomático que caracteriza a la población de cribado.
- **Cribado positivo confirmado anatómicamente como CCC** (evaluación cardiológica): estabilización y traslado a centro CSUR.

En cuanto al tratamiento / abordaje de la cardiopatía congénita crítica diagnosticada, en los CSUR se hará la valoración para la intervención más apropiada para cada una de las patologías, basándose en las guías actualizadas y los protocolos propios realizados en cada hospital.

La derivación a los CSUR para el tratamiento de los recién nacidos asegura la adecuada asistencia, con un acceso equitativo a los mismos tratamientos.

c) Seguimiento

Cuando haya finalizado el proceso de tratamiento indicado en la Unidad Clínica de Referencia (uno de los 3 CSUR de la Comunidad de Madrid), el paciente deberá ser dado de alta con una indicación de seguimiento, ajustada por los profesionales sanitarios que han atendido el caso, bien en consultas externas de su hospital de referencia o en el propio centro CSUR (desde donde se podrá dar apoyo al especialista que realice el seguimiento en el hospital de referencia).

Los pacientes con cardiopatías congénitas deben tener garantizado el acceso a atención temprana para mejorar su calidad de vida, dadas las secuelas que pueden causar las cardiopatías congénitas y su impacto en la calidad de vida.

Sistema de información y proceso de registro

El programa de Cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas cuenta con un sistema de información que permitirá la recogida de la información generada en cada una de las partes del proceso, así como la evaluación anual de resultados y de calidad del programa. Este sistema forma parte del sistema de información de Programas de cribado neonatal de la Comunidad de Madrid.

El sistema de información permitirá el registro de datos individualizados y la explotación de los datos e indicadores recogidos en el apartado de evaluación.

Se presenta la estructura del sistema de información del programa de cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas en el [Anexo II](#).

Los responsables del programa para cada una de las etapas tendrán que garantizar el registro de la información que permita el seguimiento y evaluación del programa.

El conjunto mínimo de datos que recogerá el sistema de información del programa de cribado de CCC respecto a la prueba de cribado son los siguientes:

- Si se ha realizado la prueba: SI/NO. En el caso de señalar que no se ha realizado se abrirá un desplegable para elegir por qué:
 - a. Disentimiento de la madre/progenitor/tutor.
 - b. Es población especial por lo que tiene protocolo de procedimiento propio y se encuentra ya monitorizado. Señalar causa: síntomas clínicos y/o ingreso, cardiopatía ya identificada durante el embarazo, otros.
- Fecha y hora de realización de la PO
- Valores de pulsioximetría pre y postductal.
- Necesidad de repetir la prueba de cribado: SI/NO
- Valores de la segunda pulsioximetría pre y postductal
- Resultado del cribado: positivo, negativo
- Valoración por pediatría/neonatología: SI/NO.

En el caso de registrarse una prueba positiva se recogerán los siguientes datos:

- a) Datos sobre la valoración del recién nacido con prueba de cribado positiva
 - Fecha y hora de valoración por neonatología
 - Necesidad de traslado a CSUR para valoración cardiológica: SI/NO
 - Fecha y hora de valoración por cardiología
 - Fecha y hora realización de ecocardiografía
 - Diagnósticos patología no cardíaca y/o diagnósticos secundarios (CIE 10 ES)
 - Diagnóstico patología cardíaca, tipo de cardiopatía congénita. Con codificación CSUR (CIE 10 ES) [Anexo III](#)
 - Tratamiento médico de base con prostaglandinas: SI/NO
 - Necesidad de traslado a CSUR para tratamiento: SI/NO
- b) Datos del recién nacido diagnosticado de cardiopatía congénitas crítica
 - Diagnóstico principal/ Tipo de cardiopatía congénita. Con codificación CSUR (CIE 10 ES)). [Anexo III](#). Se recomienda también incluir código ORPHA siguiendo la normativa europea.
 - Secuelas observadas: Hipoxia, acidosis metabólica (lactato y TH), daño neurológico, otros.
 - Tipo de tratamiento recibido: tratamiento médico, intervencionismo percutáneo, intervenciones quirúrgicas, otros. Clasificar el procedimiento según clasificación CSUR (CIE 10 ES para procedimientos).
 - Derivación a seguimiento: en hospital CSUR o en hospital de referencia.
 - Valoración necesidad de derivación a atención temprana: SI/NO

- Tipo de alta: Domicilio, exitus u otros.

Además, es recomendable que los resultados del cribado de cardiopatías congénitas críticas realizado al recién nacido quede reflejado en el informe de alta junto con el resto de los programas de cribados neonatales realizados.

Se podrá recoger también el resultado de la prueba en el Documento de Salud Infantil (DSI).

Interacción con otros programas de cribado neonatal

En los recién nacidos cuyo resultado de la prueba de cribado de cardiopatías congénitas sea positivo no debe olvidarse la realización del resto de los cribados neonatales, sobre todo en el caso de que exista derivación a otro hospital CSUR para evaluación y diagnóstico y /o intervención, debiéndose asegurar la realización del resto de los programas de cribado neonatal (para enfermedades endocrino-metabólicas y para hipoacusia). En este caso se realizará en el hospital CSUR al que el recién nacido haya sido trasladado, cumpliendo en la medida de lo posible con las franjas horarias recomendadas y tras la estabilización de la situación clínica del recién nacido.

Capacitación de los profesionales

Se recomiendan la formación y reciclaje para todos los profesionales sanitarios implicados en el programa.

Se fomentará, por otra parte, la formación y el reciclaje para la mejora en la técnica de realización de ecocardiografía diagnóstica del recién nacido, tanto para pediatras especializados en cardiología como para los pediatras y pediatras especializados en neonatología, con la idea de poder mejorar la capacitación de estos profesionales en valoración del riesgo cardíaco.

4.11 Responsabilidades y funciones

a) Funciones de la Dirección General de Salud Pública y Dirección General asistencial.

La coordinación y evaluación del Programa de Cribado Neonatal de Cardiopatías Congénitas Críticas se realizará desde la Dirección General de Salud Pública (a través de la Subdirección General de Prevención y Promoción de la Salud) en colaboración con la Dirección General Asistencial del Servicio Madrileño de Salud (a través de la Gerencia Adjunta de Ordenación Asistencial e Innovación Organizativa).

Entre las acciones a desarrollar se encuentran:

- Velar por la normalización de las actuaciones y por la calidad y la seguridad de las prestaciones del programa.
- Garantizar la equidad de acceso al programa y la cobertura total.
- Coordinar e integrar las diferentes actuaciones del programa.
- Proponer prioridades y estrategias de desarrollo del programa.
- Promover, asesorar y coordinar acciones de formación de los profesionales sanitarios implicados en el programa.

- Promover y asesorar en la elaboración y aplicación de protocolos.
- Elaborar documentos técnicos e informes.
- Elaborar material informativo y divulgativo del programa
- Velar por el cumplimiento de los criterios establecidos por el SNS en el programa.
- Realizar la evaluación anual del programa en la Comunidad de Madrid.

b) Funciones de los Profesionales sanitarios del ámbito hospitalario

Los hospitales implicados en el programa podrán tener un referente designado de pediatría/neonatología y de cardiología pediátrica, para la coordinación del programa en cada hospital.

El cometido de los referentes de hospitales será el desarrollo y cumplimiento local de los objetivos del programa.

El programa de cribado requiere de la participación de los profesionales de todo el ámbito hospitalario con el apoyo de los equipos directivos.

Funciones compartidas por matronas, médicos y enfermeras:

- Informar a los familiares del recién nacido que deseen ampliar información acerca del programa de cribado de CCC.
- Aclarar sus dudas acerca de la prueba realizada, así como su interpretación o también sobre el cumplimiento de algún criterio de poblaciones especiales (o no elegibles).

Funciones de enfermería

- El personal de enfermería es el primer contacto de las familias con el programa de cribado y los encargados tanto de informar sobre el programa como de realizar la prueba de cribado para cardiopatías congénitas críticas de los RN.
- El cribado se debe realizar en tiempo y forma correcta para el buen desarrollo de los cuidados posteriores.
- Comunicación inmediata tras resultado positivo o dudoso al pediatra / neonatólogo para la valoración clínica urgente del recién nacido.
- Informar a las familias sobre el resultado de la prueba de cribado.
- Realizar los registros del resultado de la prueba en el sistema de información del programa y si ha sido precisa la intervención del pediatra /neonatólogo por resultado positivo o dudoso.

Funciones de pediatría /pediatra especializado en neonatología.

- El pediatra /neonatólogo será el responsable de evaluar los resultados de la prueba de cribado positiva y llevar a cabo la valoración inmediata del recién nacido para buscar la causa de la hipoxemia, procediendo al ingreso en la unidad de neonatos para vigilancia y monitorización estrecha del recién nacido.
- También debe descartar otro tipo de patologías que puedan estar en relación con el resultado positivo de la prueba de cribado, realizar las pruebas complementarias pertinentes y poder contactar con otros especialistas si es preciso para el diagnóstico integral del recién nacido.

- El pediatra/neonatólogo será el encargado de ponerse en contacto con el cardiólogo pediátrico para valoración y realización de ecocardiografía para la confirmación diagnóstica.
- Informar a la familia del recién nacido con test de cribado positivo sobre el significado de este resultado y la necesidad de realizar pruebas complementarias para un diagnóstico de confirmación.
- Deberá cumplimentar el formulario específico de resultados en el sistema de información del programa.

Funciones del cardiólogo pediátrico / pediatra especializado en cardiología

- El pediatra especializado en cardiología pediátrica deberá hacer la valoración clínica y la ecocardiografía en el menor tiempo posible (según tiempos recomendados en este documento), o de manera urgente si procede.
- Informar adecuadamente a la familia sobre la valoración realizada al neonato y los resultados de la ecocardiografía realizada para la confirmación de la existencia de una cardiopatía congénita crítica.
- Cumplimentar el formulario específico con los resultados obtenidos en el sistema de información del programa.
- Adecuar el tratamiento y seguimiento según las directrices indicadas por las guías clínicas actualizadas.

EVALUACIÓN

El programa de cribado de cardiopatías congénitas críticas ha de contar con una evaluación anual periódica, a través de unos indicadores de proceso y de resultado, que evalúen la eficacia y la calidad del programa y que permita aplicar estrategias de mejora a corto y largo plazo, dando así cumplimiento a los requisitos necesarios para lograr los objetivos de calidad establecidos en el “Documento marco de cribado poblacional” elaborado por el Grupo de trabajo de la Ponencia de Cribado de la Comisión de Salud Pública del SNS^{xlvi}

Objetivos de la evaluación

- Analizar los beneficios en salud del programa y disponer de una visión global de la incidencia y evolución de las cardiopatías congénitas críticas en el recién nacido en la comunidad de Madrid.
- Medir el cumplimiento de los estándares de calidad en cada una de las fases del proceso: cribado, diagnóstico, tratamiento y seguimiento.
- Realizar un seguimiento de los parámetros de calidad del cribado para establecer planes de mejora que garanticen una evolución óptima del programa.
- Realizar un análisis y evaluación de la situación actual del programa con respecto al cumplimiento de los objetivos de calidad.

Objetivos de calidad

Se establecen indicadores que deberán medir el cumplimiento de los estándares de calidad en cada una de las fases del programa: la fase de realización de la prueba del cribado, la fase diagnóstica y la fase de tratamiento y seguimiento.

- Cobertura del programa de cribado neonatal de CCC: debe contar con una cobertura universal y equidad en el acceso, ofreciéndose al 100% de la población recién nacida elegible en la CM.
- Participación: cuyo objetivo es garantizar la máxima participación en el programa y la equidad en el acceso. Para la tasa de participación se han establecido los siguientes niveles de calidad:
 - Nivel óptimo: $\geq 99,5\%$
 - Nivel aceptable $\geq 99\%$
- Edad a la prueba: se medirá las horas de vida del recién nacido en el momento de realización del cribado, esperándose que la prueba sea realizada entre las 6 y las 24 horas, preferiblemente entre las 12-24 horas de vida.
El estándar de calidad para la edad a la prueba se establece en:
 - Óptimo: $\geq 99,5\%$ de las muestras se toman entre las 6-24 horas de vida.
 - Aceptable: $\geq 99\%$ de las muestras se toman entre las 6-24 horas de vida.
- Valoración inmediata tras cribado positivo por pediatra/neonatólogo: todos los recién nacidos con prueba de cribado positiva deben ser valorados de manera inmediata por pediatra /neonatólogo que valorará la causa de la hipoxemia. El estándar de calidad

para la valoración inmediata por pediatra /neonatólogo será siempre del 100% para alcanzar un nivel óptimo.

- Realización de valoración cardiológica y ecocardiografía en el RN con cribado positivo: la realización de ecocardiografía y valoración cardiológica se debe llevar a cabo en todo recién nacido con cribado positivo antes del alta en la maternidad, o del hospital al que se ha trasladado al recién nacido para esta valoración.
 - Óptimo: $\geq 99,5\%$ se realiza el ecocardiograma antes del alta.
 - Aceptable: $\geq 99\%$ se realiza el ecocardiograma antes del alta.
- Traslado del recién nacido con CCC al hospital CSUR asignado: todos los recién nacidos diagnosticados de CCC deben ser trasladados al hospital CSUR que le haya sido asignado según el hospital de nacimiento. El estándar de calidad para el traslado será siempre del 100% para alcanzar un nivel óptimo.
- Establecimiento de tratamiento: todos los niños diagnosticados de CCC reciben el tratamiento adecuado establecido en guías clínicas o según protocolos. El estándar de calidad para la instauración de tratamiento será siempre del 100% para alcanzar un nivel óptimo.
- Establecimiento de seguimiento: todos los niños reciben el tratamiento correspondiente y son derivados a citas de seguimiento. El estándar de calidad para la instauración de seguimiento posterior será siempre del 100% para alcanzar un nivel óptimo.

Indicadores

A continuación, se recoge una propuesta de los indicadores de proceso y de resultado para la evaluación del programa de cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas.

Hasta la completa implementación del programa de cribado poblacional los datos e indicadores se irán adaptando en función del estado de implantación del programa.

INDICADORES DE CALIDAD Y EVALUACIÓN DEL PROGRAMA

1. Tasa de participación

Nombre del indicador		Tasa de participación
Descripción		Porcentaje de recién nacidos a los que se le realiza la pulsioximetría de los recién nacidos que son población elegible en el año X.
Definición operativa (Fórmula)		$(a/b) \times 100$ a= Nº de recién nacidos a los que se les realiza la prueba de cribado b= Nº total de recién nacidos (en el año X) que son población elegible en el año X.
Nivel óptimo/Aceptable		-Nivel óptimo: $\geq 99,5\%$ se realiza la prueba de cribado por pulsioximetría -Nivel aceptable $\geq 99\%$ se realiza la prueba de cribado por pulsioximetría

2. Edad de realización de la prueba

Nombre del indicador	Edad de realización de la prueba
Descripción	Porcentaje de recién nacidos a los que se le realiza la pulsioximetría entre las 6 y las 24 horas tras el nacimiento.
Definición operativa (Fórmula)	$(a/b) \times 100$ a= Nº de recién nacidos a los que se les realiza la prueba de cribado entre las 6 y las 24 horas tras el nacimiento. b= Nº total de recién nacidos (en el año X) a los que se le realiza la prueba.
Nivel óptimo/Aceptable	-Nivel óptimo: $\geq 99,5\%$ se realiza entre las 6 y las 24 horas -Nivel aceptable $\geq 99\%$ se realiza entre las 6 y las 24 horas

3. Porcentaje de recién nacidos con prueba de cribado positiva

Nombre del indicador	Porcentaje de recién nacidos con prueba de cribado positiva
Descripción	Porcentaje de recién nacidos a los que se les realiza la prueba de cribado con un resultado positivo.
Definición operativa (Fórmula)	$(a/b) \times 100$ a= Nº recién nacidos a los que se les realiza la prueba de cribado con resultado positivo b= Nº recién nacidos a los que se les realiza la prueba de cribado

4. Valoración inmediata por pediatra / neonatólogo tras prueba de cribado positiva.

Nombre del indicador	Valoración inmediata por pediatra /neonatólogo tras prueba de cribado positiva.
Descripción	Porcentaje de recién nacidos con valoración inmediata por pediatra /neonatólogo tras cribado positivo.
Definición operativa (Fórmula)	$(a/b) \times 100$ a= Nº recién nacidos evaluados por pediatra /neonatólogo tras cribado positivo b= Nº recién nacidos con prueba de cribado positiva

5. Realización de valoración cardiológica y realización de ecocardiografía

Nombre del indicador	Realización de valoración cardiológica y realización de ecocardiograma
Descripción	Porcentaje de RN con prueba de cribado positiva a los que se les realiza una valoración cardiológica con ecocardiografía antes del alta.
Definición operativa (Fórmula)	$(a/b) \times 100$ a= Nº recién nacidos evaluados por pediatra especializado en cardiología con ecocardiografía antes del alta. b= Nº recién nacidos con cribado positivo
Nivel óptimo/Aceptable	-Óptimo: $\geq 99,5\%$ se realiza valoración antes del alta -Aceptable: $\geq 99\%$ se realiza la valoración antes del alta.

5.a Tiempo de valoración cardiológica y realización de ecocardiografía

Este indicador se valorará solo el primer año de puesta en funcionamiento del programa, con el objetivo de analizar si es necesario modificar las recomendaciones de este punto en el protocolo.

Nombre del indicador	Tiempo de valoración cardiológica y realización de ecocardiograma
Descripción	Porcentaje de recién nacidos evaluados por pediatra especializado en cardiología y realizada ecocardiografía antes de las 6-12 horas.
Definición operativa (Fórmula)	$(a/b) \times 100$ a= Nº recién nacidos evaluados por pediatra especializado en cardiología con ecocardiografía antes de las 6-12 horas. b= Nº recién nacidos con ecografía realizada antes del alta en la maternidad.

6. Traslado del recién nacido cribado positivo al hospital CSUR asignado para valoración cardiológica

Nombre del indicador	Traslado del recién nacido con CCC al hospital CSUR asignado para valoración cardiológica
Descripción	Porcentaje de recién nacidos con cribado positivo trasladado al CSUR asignado para valoración cardiológica
Definición operativa (Fórmula)	$(a/b) \times 100$ a= Nº recién nacidos con cribado positivo trasladado al CSUR asignado para valoración cardiológica b= Nº recién nacidos con cribado positivo

7. Traslado del recién nacido con CCC al hospital CSUR asignado para tratamiento

Nombre del indicador	Traslado del recién nacido con CCC al hospital CSUR asignado para tratamiento
Descripción	Porcentaje de recién nacidos diagnosticado de CCC trasladado al CSUR asignado para tratamiento
Definición operativa (Fórmula)	$(a/b) \times 100$ a= Nº recién nacidos con diagnóstico de CCC trasladado al CSUR asignado para tratamiento b= Nº recién nacidos con diagnóstico de CCC

8. Porcentaje de falsos positivos

Nombre del indicador	Porcentaje de falsos positivos.
Descripción	Porcentaje de recién nacidos con un resultado positivo en la prueba de cribado de cardiopatías congénitas críticas en los que no se confirma el diagnóstico de CCC.
Definición operativa (Fórmula)	$(a/b) \times 100$ a= Nº recién nacidos con cribado positivo en los que no se confirma el diagnóstico de CCC b= Nº de recién nacidos con cribado positivo
Descripción	El análisis de los falsos positivos nos ayudará a ver qué beneficios secundarios por la identificación de otras patologías tendrían estos falsos positivos.

9. Porcentaje de falsos negativos

Nombre del indicador	Porcentaje de falsos negativos.
Descripción	Porcentaje de recién nacidos con un resultado negativo en la prueba de cribado de cardiopatías congénitas críticas en los que se confirma el diagnóstico de CCC posteriormente.
Definición operativa (Fórmula)	$(a/b) \times 100$ a= Nº recién nacidos en los que se confirma el diagnóstico de CCC y tenían una prueba de cribado negativa. b= Nº de recién nacidos con cribado negativo

10. Valor predictivo positivo de la pulsioximetría (VPP)

Nombre del indicador	Valor predictivo positivo de la prueba (VPP).
Descripción	Porcentaje de recién nacidos a los que se les realiza un diagnóstico de confirmación de cardiopatía congénita crítica, respecto al total de niños/as con prueba de cribado positiva.
Definición operativa (Fórmula)	$(a/b) \times 100$ a= Nº recién nacidos con confirmación diagnóstica de CCC. b= Nº recién nacidos con prueba de cribado positiva.

11. Tasa de detección.

Nombre del indicador	Tasa de detección en el proceso de cribado.
Descripción	Tasa de casos diagnosticados de CCC tras el proceso completo respecto del total de los niños que han participado en la prueba de cribado.
Definición operativa (Fórmula)	$1/(a/b) \times 1000$ a= Número de RN, en el año X, en los que se realiza la prueba de cribado b= Número de RN, año X, diagnosticados de CCC en el proceso de cribado

12. Tasa de incidencia de CCC en la Comunidad de Madrid.

Nombre del indicador	Tasa de incidencia de CCC.
Descripción	Número total de niños diagnosticados de CCC, bien en el cribado prenatal, en el neonatal, o a la exploración física y/o por sintomatología, del total de los recién nacidos en el año X.
Definición operativa (Fórmula)	$1/(a/b) \times 1000$ a= Número de RN, en el año X. b= Número de RN, año X, diagnosticados de CCC en cualquier momento del proceso, tanto prenatal como neonatal.

13. Instauración de tratamiento

Nombre del indicador	Instauración de tratamiento
Descripción	Porcentaje de recién nacidos diagnosticados de CCC que reciben tratamiento. Se desagregaría en indicadores específicos de tratamiento médico, intervenciones quirúrgicas e intervencionismo percutáneo: • N° de intervenciones quirúrgicas realizadas en neonatos (≤ 30 días) con cardiopatías congénitas, en el año X en las UCR. • N° de procedimientos de intervencionismo percutáneo realizados en neonatos (≤ 30 días) con cardiopatías congénitas, en el año X en las UCR. • N° de neonatos que reciben únicamente tratamiento médico por CC en el año X en las UCR.
Definición operativa (Fórmula)	$(a/b) \times 100$ a= N° recién nacidos de CCC que reciben tratamiento b= N° recién nacidos con diagnóstico de CCC

14. Instauración de seguimiento

Nombre del indicador	Instauración de seguimiento
Descripción	Porcentaje de recién nacidos diagnosticados de CCC que tienen cita para seguimiento al alta.
Definición operativa (Fórmula)	$(a/b) \times 100$ a= N° recién nacidos de CCC que reciben cita para seguimiento al alta. b= N° recién nacidos con diagnóstico de CCC.

15. Tipo de alta

Nombre del indicador	Tipo de alta
Descripción	Porcentaje de recién nacidos con alta al domicilio, exitus u otras situaciones (p.e. traslado a otro hospital o a centro socio-sanitario)
Definición operativa (Fórmula)	$(a/b) \times 100$ a= N° recién nacidos con alta al domicilio / exitus / otros b= N° de recién nacidos que reciben tratamiento en los hospitales CSUR.
Descripción	Este indicador permitirá conocer si el paciente ha fallecido en el proceso, o si se ha dado de alta a domicilio o se ha trasladado a otro hospital o centro socio sanitario.

ANEXO I

Técnica de manejo de la pulsioximetría

La pulsioximetría es una técnica que nos informa de la saturación de oxígeno de la hemoglobina en el interior de los vasos sanguíneos. El sensor posee dos tipos de luz con dos longitudes de onda que se aplica sobre un tejido transiluminado donde existe un contenido de sangre tisular y venosa que es constante y otro contenido de sangre arterial que varía con cada latido. La variación en la captación de la luz es proporcional a la intensidad del pulso arterial. Mediante microprocesadores se analizan las ondas y nos dan la saturación arterial de oxígeno, la onda de pulso arterial y la frecuencia cardíaca.

Técnica:

El recién nacido estará en las mejores condiciones para la realización de la prueba:

1. Temperatura adecuada: se puede asegurar manteniéndole en posición canguro, en brazos de su madre o pecho 30 minutos antes de la PO
2. Tranquilo: si no lo está se puede colocar al pecho de la madre o administrar sacarosa 20%, según protocolo del centro donde se realice.

Elegir una zona que esté bien vascularizada, con la piel limpia e íntegra, libre de grasa y sin prominencias óseas. En neonatos se realiza en el dorso del pie o de la mano.

Limpiaremos la piel y colocaremos el sensor de forma adecuada, enfrentando los dos diodos (zonas de emisión y recepción de la luz). Se pondrá la cinta con los sensores rodeando el dorso del pie o de la mano, sin apretar demasiado y asegurando que los componentes ópticos queden enfrentados y que toda la luz atraviese el tejido del recién nacido, fijando si es necesario con cinta adhesiva. Se recomienda no sujetar la zona del sensor con nuestros dedos para que no se artefacte la lectura. Para conseguir una lectura más rápida se recomienda:

- 1º encender el pulsioxímetro,
- 2º colocar el sensor en el miembro del recién nacido y
- 3º conectar el sensor con el pulsioxímetro.

Se evaluará el buen funcionamiento del monitor comprobando la onda y la FC que debe ser sinusoidal, rítmica y de buena amplitud. Esperar como mínimo 1 minuto para la obtención de una onda adecuada y valores óptimos y fiables.



Se procederá a tomar y registrar la SatO₂ en los dos territorios, una a continuación de la otra, no siendo necesaria la utilización de dos pulsioxímetros simultáneamente.

Se estima el tiempo necesario para la técnica de 5,5 a 9 minutos.

Posibles problemas en la lectura:

Mala calidad de la señal o artefactos debido al movimiento del paciente. Consejo: reubicar el sensor de forma adecuada.

Interferencia óptica: se produce por una medición inexacta al no haber una correcta oposición entre los dos diodos y parte de la luz no pasa por el tejido sensor, la curva es correcta pero el valor obtenido no. Consejos: reubicar el sensor de forma adecuada.

ANEXO II

Sistemas de información del programa de cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas

El sistema de información del programa de CCC forma parte del sistema de información de programas de cribado neonatal (que comprende los tres programas de cribado neonatal) y en el que se incluye el nuevo portal de registro de recién nacidos de la Comunidad de Madrid.

Cada nacimiento se registrará en el **portal de registro de recién nacidos** de la Comunidad de Madrid, donde se recogerán datos identificativos del neonato y datos de la madre/progenitor/tutor.

El sistema de información de CCC se estructurará en tres apartados:

1 – La primera parte incluirá **la información relacionada con la prueba de cribado y su resultado**. Se recogen datos relativos a si se ha realizado la prueba, fecha y hora de realización de la PO, valores de pulsioximetría pre y postductal, necesidad de repetir la prueba de cribado, y si es así, los valores de la segunda pulsioximetría pre y postductal, resultado del cribado y si es necesaria valoración por pediatría/neonatología.

La inclusión de datos en este registro se realizará por personal de enfermería de las maternidades.

2 – La segunda parte es un **módulo** donde se recogerán datos concretos del **recién nacido con resultado del cribado positivo**.

Se registrarán datos relativos a la conducta clínica en relación a ese cribado positivo, tanto de las acciones llevadas a cabo para la confirmación diagnóstica como de las acciones destinadas al tratamiento y seguimiento de los casos confirmados de CCC. Por este motivo, la inclusión de estos datos se debe llevar a cabo tanto desde el hospital de nacimiento, como desde los tres hospitales CSUR para cardiopatías complejas pediátricas del SNS en la Comunidad de Madrid (y los hospitales IIIC del ámbito privado para los casos excepcionales en los que el hospital de referencia tuviese que ser un hospital privado), que recibirán los pacientes diagnosticados de cardiopatía congénita crítica para tratamiento y seguimiento. Por tanto, estos hospitales incluirán datos de los recién nacidos en sus hospitales y datos de los recién nacidos que les hayan sido derivados.

Este módulo constará de dos partes diferenciadas:

2.1. Información relacionada con datos relativos a la valoración del recién nacido con cribado positivo **para la confirmación diagnóstica**. Se recogen datos relativos a la fecha y hora de valoración por neonatología, si ha sido necesario traslado a CSUR para valoración cardiológica, fecha y hora de valoración por cardiología y de realización de ecocardiografía, diagnósticos patología no cardíaca y cardíaca (tipo de cardiopatía congénita) con codificación CIE 10 ES, si ha precisado tratamiento médico de base con prostaglandinas y si ha sido necesario traslado a CSUR para tratamiento.

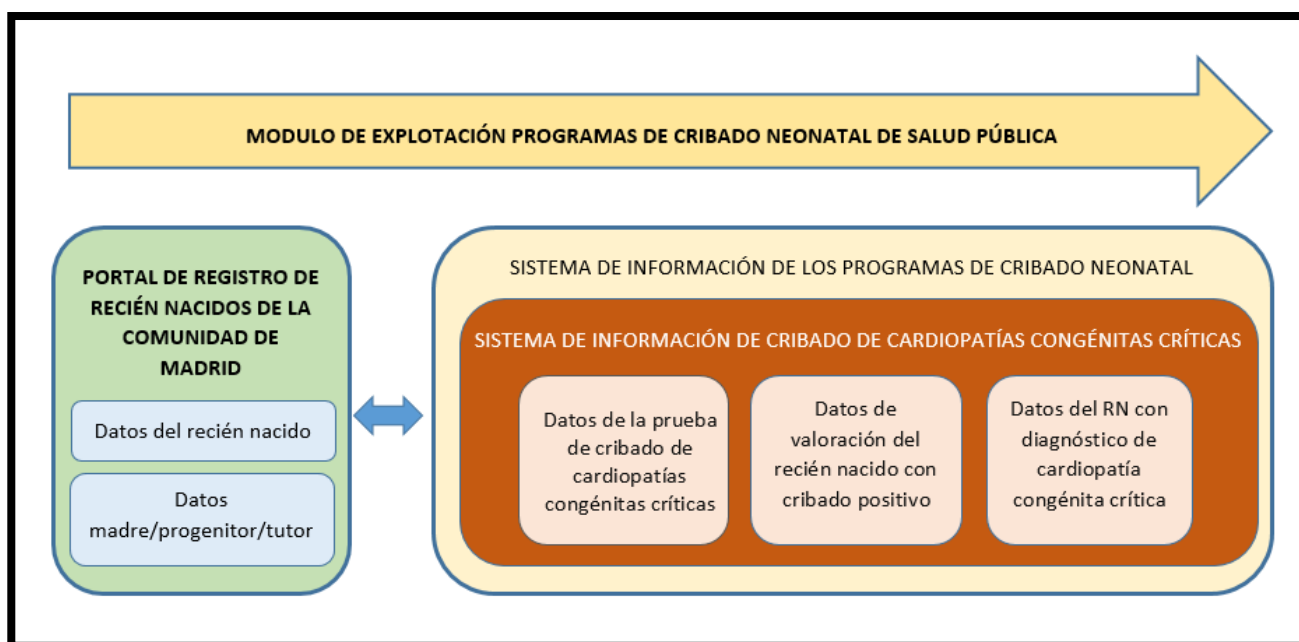
2.2. Información relativa a los casos diagnosticados de cardiopatía congénita crítica donde se registrarán aspectos relativos al diagnóstico, tratamiento y seguimiento del niño/a.

La inclusión de los datos de los apartados 2.1 y 2.2 se llevará a cabo por médicos facultativos especializados involucrados en la fase de diagnóstico, tratamiento y seguimiento.

Finalmente, se dispondrá de un **módulo de explotación por parte de salud pública** de todos los datos recogidos, tanto en el portal de registro de recién nacidos de la Comunidad de Madrid como en el sistema de información de cribado de cardiopatías congénitas críticas.

Tras el primer año de puesta en marcha del programa se realizará una evaluación más exhaustiva, recogiendo un mayor número de indicadores de proceso, con el objetivo de revisar de forma pormenorizada todas las fases del cribado, y en caso necesario, realizar propuestas de mejora que se recogerán en el documento de consenso del programa de cribado de cardiopatías congénitas críticas de la Comunidad de Madrid.

Se presenta a continuación un gráfico que recoge la estructura del programa de cribado neonatal de cardiopatías congénitas críticas.



ANEXO IIII

Codificación diagnóstica para Cardiopatías congénitas críticas según CIE 10:ES

(Q20-Q28) Enfermedades congénitas del sistema circulatorio

- (Q20) Malformaciones congénitas de las cámaras cardíacas y sus conexiones
 - (Q20.0) Tronco arterioso común
 - (Q20.1) Transposición de los grandes vasos en ventrículo derecho
 - (Q20.2) Transposición de los grandes vasos en ventrículo izquierdo
 - (Q20.3) Discordancia de la conexión ventriculoarterial. Transposición de los grandes vasos
 - (Q20.4) Ventrículo con doble entrada
 - (Q20.5) Discordancia de la conexión auriculoventricular
 - (Q20.6) Isomerismo de los apéndices auriculares
 - (Q20.8) Otras malformaciones congénitas de las cámaras cardíacas y sus conexiones
 - (Q20.9) Malformación congénita de las cámaras cardíacas y sus conexiones, no especificada
- (Q21) Malformaciones congénitas de los tabiques cardíacos
 - (Q21.0) Defecto del tabique ventricular
 - (Q21.1) Defecto del tabique auricular
 - (Q21.2) Defecto del tabique auriculoventricular
 - (Q21.3) Tetralogía de Fallot
 - (Q21.4) Defecto del tabique aortopulmonar
 - (Q21.8) Otras malformaciones congénitas de los tabiques cardíacos
 - (Q21.9) Malformación congénita del tabique cardíaco, no especificada
- (Q22) Malformaciones congénitas de las válvulas pulmonar y tricúspide
 - (Q22.0) Atresia de la válvula pulmonar
 - (Q22.1) Estenosis congénita de la válvula pulmonar
 - (Q22.2) Insuficiencia congénita de la válvula pulmonar
 - (Q22.3) Otras malformaciones congénitas de la válvula pulmonar
 - (Q22.4) Estenosis congénita de la válvula tricúspide. Atresia tricuspídea
 - (Q22.5) Anomalía de Ebstein
 - (Q22.6) Síndrome de hipoplasia del corazón derecho
 - (Q22.8) Otras malformaciones congénitas de la válvula tricúspide
 - (Q22.9) Malformación congénita de la válvula tricúspide, no especificada
- (Q23) Malformaciones congénitas de las válvulas aórtica y mitral
 - (Q23.0) Estenosis congénita de la válvula aórtica
 - (Q23.1) Insuficiencia congénita de la válvula aórtica
 - (Q23.2) Estenosis mitral congénita
 - (Q23.3) Insuficiencia mitral congénita
 - (Q23.4) Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico
 - (Q23.8) Otras malformaciones congénitas de las válvulas aórtica y mitral
 - (Q23.9) Malformación congénita de las válvulas aórtica y mitral, no especificada
- (Q24) Otras malformaciones congénitas del corazón
 - (Q24.0) Dextrocardia

- (Q24.1) Levocardia
- (Q24.2) Corazón triauricular
- (Q24.3) Estenosis del infundíbulo pulmonar
- (Q24.4) Estenosis subaórtica congénita
- (Q24.5) Malformación de los vasos coronarios
- (Q24.6) Bloqueo cardíaco congénito
- (Q24.8) Otras malformaciones congénitas del corazón, especificadas
- (Q24.9) Malformación congénita del corazón, no especificada
- (Q25) Malformaciones congénitas de las grandes arterias
 - (Q25.0) Conducto arterioso permeable
 - (Q25.1) Coartación de la aorta
 - (Q25.2) Atresia de la aorta
 - (Q25.3) Estenosis de la aorta
 - (Q25.4) Otras malformaciones congénitas de la aorta
 - (Q25.5) Atresia de la arteria pulmonar
 - (Q25.6) Estenosis de la arteria pulmonar
 - (Q25.7) Otras malformaciones congénitas de la arteria pulmonar
 - (Q25.8) Otras malformaciones congénitas de las grandes arterias
 - (Q25.9) Malformación congénita de las grandes arterias, no especificada
- (Q26) Malformaciones congénitas de las grandes venas
 - (Q26.0) Estenosis congénita de la vena cava
 - (Q26.1) Persistencia de la vena cava superior izquierda
 - (Q26.2) Conexión anómala total de las venas pulmonares
 - (Q26.3) Conexión anómala parcial de las venas pulmonares
 - (Q26.4) Conexión anómala de las venas pulmonares, sin otra especificación
 - (Q26.5) Conexión anómala de la vena porta
 - (Q26.6) Fístula arteria hepática-vena porta
 - (Q26.8) Otras malformaciones congénitas de las grandes venas
 - (Q26.9) Malformación congénita de las grandes venas, no especificada
- (Q27) Otras malformaciones congénitas del sistema vascular periférico
- (Q28) Otras malformaciones congénitas del sistema circulatorio

Abreviaturas

- Agencia de Evaluación de las Tecnologías Sanitarias del ISCIII (AETS-ISCIII)
- Cardiopatía congénita CC
- Cardiopatía congénita crítica CCC
- Defecto Cardíaco Congénito Crítico (DCCC)
- Documento de Salud Infantil (DSI)
- Prostaglandinas (PG)
- Pulsioximetría (PO)
- Saturación arterial de oxígeno (SpO_2 / $SatO_2$),
- Sociedad Española de Neonatología (SENEO)
- Subdirección General de Prevención y Promoción de la Salud (SGPPS)
- Unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN)
- Técnicas de reproducción asistida (TAR)

Bibliografía

- i Permalink ELI: <https://www.boe.es/eli/es/o/2025/05/09/snd454>
- ii National Heart Lung and Blood Institute. What are Congenital Heart Defects? Available at <https://www.nhlbi.nih.gov/health/congenital-heart-defects> (2023).
- iii Remodelación cardíaca en fetos concebidos mediante ART: transferencia de embriones frescos versus congelados ML Boutet, G Casals, B Valenzuela-Alcaraz, L García-Otero, F Crovetto, MS Cívico, A Borrás, D Manau, E Gratacós, F Crispi. Reproducción humana, volumen 36, número 10, octubre de 2021, páginas 2697–2708
- iv Liu A, Diller GP, Moons P, Daniels CJ, Jenkins KJ, Marelli A. Changing epidemiology of congenital heart disease: effect on outcomes and quality of care in adults. *Nat Rev Cardiol*, 2023; 20(2):126–37.
- v Liu Y, Chen S, Zühlke L, Black GC, Choy MK, Li N, et al. Global birth prevalence of congenital heart defects 1970–2017: updated systematic review and meta-analysis of 260 studies. *Int J Epidemiol*. 2019;48(2):455–63
- vi https://www.uptodate.com/contents/newborn-screening-for-critical-congenital-heart-disease-using-pulse-oximetry?search=congenital%20heart%20disease%20neonatal%20screening&source=search_result&selectedTitle=1%7E150&usage_type=default&display_rank=1
- vii Lannering K, Kazamia K, Bergman G, Östman-Smith I, Liuba P, Dahlqvist JA, Elfvin A, Mellander M. Screening for Critical Congenital Heart Defects in Sweden. *Pediatrics*. 2023 Oct 1; 152 (4): e2023061949.
- viii Javier Pérez-Lescure Picarzoa, Margarita Mosquera Gonzálezb, Pello Latasa Zamalloac, David Crespo Marcosa. Mortalidad de las cardiopatías congénitas en España durante 10 años (2003–2012). *Anales de Pediatría*. Vol. 88. Núm. 5. pág. 273–279 (mayo 2018)
- ix Engelfriet P, Boersma E, Oechslin E, Tijssen J, Gatzoulis MA, Thilén U, et al. The spectrum of adult congenital heart disease in Europe: morbidity and mortality in a 5-year follow-up period. *The Euro Heart Survey on adult congenital heart disease*. *Eur Heart J*. 2005; 26(21):2325–33.
- x Lannering K, Kazamia K, Bergman G, Östman-Smith I, Liuba P, Dahlqvist JA, Elfvin A, Mellander M. Screening for Critical Congenital Heart Defects in Sweden. *Pediatrics*. 2023 Oct 1; 152 (4): e2023061949.
- xi Abouk R, Grosse SD, Ailes EC, Oster ME. Association of US State Implementation of Newborn Screening Policies for Critical Congenital Heart Disease with Early Infant Cardiac Deaths. *JAMA* 2017; 318:2111
- xii Oster ME, Lee KA, Honein MA, Riehle-Colarusso T, Shin M, Correa A. Temporal trends in survival among infants with critical congenital heart defects. *Pediatrics*. 2013; 131: e1502–8.
- xiii Melissa Engel et al. Pulse oximetry screening: a review of diagnosing critical congenital heart disease in newborns *Med Devices Evid Res* (2016)
- xiv Schultz AH, Localio AR, Clark BJ, Ravishankar C, Videon N, Kim-mel SE. Epidemiologic features of the presentation of critical congenital heart disease: Implications for screening. *Pediatrics*. 2008; 121:751–7.
- xv Ewer A.K., Furmston A.T., Middleton L.J. Pulse oximetry as a screening test for congenital heart defects in newborn infants: A test accuracy study with evaluation of acceptability and cost-effectiveness. *Health Technol. Assess*. 2012; 16:1–184. Doi: 10.3310/hta16020. [PubMed] [CrossRef] [Google Scholar]
- xvi <https://sepeap.org/puesta-en-marcha-del-cribado-de-cardiopatias-congenitas-criticas/>
- xvii H.C. Aranguren Bello et al. Oximetry and neonatal examination for the detection of critical congenital heart disease: a systematic review and meta-analysis *F1000 Research* (2019)
- xviii Asensio del Barrio c, Hijas Gómez Ai, García carpintero E. Efectividad clínica de la pulsioximetría para el cribado neonatal de las cardiopatías congénitas críticas. *Red Española de Agencias de Evaluación de Tecnologías y Prestaciones del SNS*. Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias (AETS) - Instituto

de Salud Carlos III, Ministerio de Ciencia e Innovación. Madrid. 2020. Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias.

xix Manuel Sánchez Luna, Alejandro Pérez Muñuzuri, Ester Sanz López, José Luis Leante Castellanos, Isabel Benavente Fernández, César W. Ruiz Campillo, M. Dolores Sánchez Redondo, Máximo Vento Torres y Segundo Rite Gracia. Cribado de cardiopatías congénitas críticas en el periodo neonatal. Recomendación de la Sociedad Española de Neonatología. *Anales de Pediatría*, 2018-02-01, Volumen 88, Número 2, Páginas 112.e1-112.

xx Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol*. 2002; 39:1890---900.

xxi Schultz AH, Localio AR, Clark BJ, Ravishankar C, Videon N, Kimmel SE. Epidemiologic features of the presentation of critical congenital heart disease: Implications for screening. *Pediatrics*. 2008; 121:751-7.

xxii Peterson C, Ailes E, Riehle-Colarusso T, Oster ME, and Olney RS, and Cassell CH, et al. Late detection of critical congenital heart disease among US infants: Estimation of the potential impact of proposed universal screening using pulse oximetry. *JAMA Pediatr*. 2014; 168:361---70.

xxiii Liu H, Zhou J, Feng QL, Gu HT, Wan G, Zhang HM, et al. Fetal echocardiography for congenital heart disease diagnosis: A meta-analysis, power analysis and missing data analysis. *Eur J Prev Cardiol*. 2015; 22:1531---47.

xxiv Chang RK, Rodriguez S, Klitzner TS. Screening newborns for congenital heart disease with pulse oximetry: Survey of pediatric cardiologists. *Pediatr Cardiol*. 2009; 30:20-5.

xxv Wren C, Reinhardt Z, Khawaja K. Twenty-yeartrends in diagnosis of life-threatening neonatal cardiovascular malformations. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2008; 93: F33---5.

xxvi Riede FT, Wörner C, Dähnert I, Möckel A, Kostelka M, Schneider P. Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine--Results from a prospective multicenter study. *Eur J Pediatr*. 2010; 169:975---81

xxvii Meberg A, Andreassen A, Brunvand L, Markestad T, Moster D, Nietsch L, et al. Pulse oximetry screening as a complementary strategy to detect critical congenital heart defects. *Acta Paediatr*. 2009; 98:682

xxviii Singh A, Desai T, Miller P, Rasiah SV. Benefits of predischarge echocardiography service for postnatal heart murmurs. *Acta Paediatr*. 2012; 101: e333---6

xxix Hoffman JI. It is time for routine neonatal screening by pulse oximetry. *Neonatology*. 2011; 99:1-9.

xxx Riede FT, Wörner C, Dähnert I, Möckel A, Kostelka M, Schneider P. Effectiveness of neonatal pulse oximetry screening for detection of critical congenital heart disease in daily clinical routine--Results from a prospective multicenter study. *Eur J Pediatr*. 2010;169: 975-81

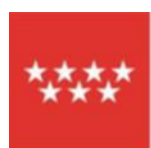
xxxi Henderson A, Aguirre D, Singh A, Ewer AK. Temporal trends in routine predischarge pulse oximetry screening: 6 years' experience in a UK regional neonatal unit. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2022 May; 107(3):256-261.

xxxii Health New Zealand | Te Whatu Ora. 2024. Pulse oximetry screening guidelines for newborn babies. Wellington: Health New Zealand | Te Whatu Ora.

xxxiii Oster ME, Pinto NM, Pramanik AK y otros; American Academy of Pediatrics, Section on Cardiology and Cardiac Surgery, Section on Hospital Medicine, Committee on Fetus and Newborn. Exámenes de detección de enfermedades cardíacas congénitas críticas en recién nacidos: Un nuevo algoritmo y otras recomendaciones actualizadas: Informe clínico. *Pediatría*. 2025;155(1): e2024069667

xxxiv Van Naarden K, Grazel R, Koppel R, Lakshminrusimha S, Lohr J, Kumar P, et al. Evaluation of critical congenital heart defects screening using pulse oximetry in the Neonatal intensive care unit. *J Perinatol*. 2017; 37: 1117-23

- xxxv Ewer AK, Furmston AT, Middleton LJ, Deeks JJ, Daniels JP, Pattison HM, et al. Pulse oximetry as a screening test for congenital heart defects in newborn infants: a test accuracy study with evaluation of acceptability and cost-effectiveness. *Health Technol Assess*. 2012/01/31. 2012; 16(2):1–184, v–xiii.
- xxxvi Manuel Sánchez Luna, Alejandro Pérez Muñozuri, Ester Sanz López, José Luis Leante Castellanos, Isabel Benavente Fernández, César W. Ruiz Campillo, M. Dolores Sánchez Redondo, Máximo Vento Torres y Segundo Rite Gracia. Cribado de cardiopatías congénitas críticas en el periodo neonatal. Recomendación de la Sociedad Española de Neonatología. *Anales de Pediatría*, 2018-02-01, Volumen 88, Número 2, Páginas 112.e1-112.
- xxxvii Tekleab AM, Sewnet YC. Role of pulse oximetry in detecting critical congenital heart disease among newborns delivered at a high altitude setting in Ethiopia. *Pediatric Health Med Ther [Internet]*. 2019/10/17. 2019; 10:83–8.
- xxxviii Singh A, Rasiah SV, Ewer AK. The impact of routine predischarge pulse oximetry screening in a regional neonatal unit. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2014; 99: F297-302.
- xxxix Sánchez Luna M, Pérez Muñozuri A, Couce Pico M. Cribado de cardiopatías congénitas críticas en el periodo neonatal. Actualización de la recomendación de la Sociedad Española de Neonatología. *An Pediatr*. 2021 Feb
- xl Sakai-Bizmark R, Chang RR, Martin GR, Hom LA, Marr EH, Ko J, Goff DA, Mena LA, von Kohler C, Bedel LEM, Murillo M, Estevez D, Hays RD. Current Postlaunch Implementation of State Mandates of Newborn Screening for Critical Congenital Heart Disease by Pulse Oximetry in U.S. States and Hospitals. *Am J Perinatol*. 2024 May; 41(S 01):e550-e562.
- xli Routine pulse oximetry testing for newborn babies. A DRAFT Framework for Practice. British Association of Perinatal Medicine (BAPM) July 2024
- xliv UNE-EN ISO 80601-2-61:2019 (Ratificada) Equipos electro médicos. Parte 2-61: Requisitos particulares para la seguridad básica y características de funcionamiento esenciales de pulsioxímetros para uso médico (ISO 80601-2-61:2017, Versión corregida 2018-02) (Ratificada por la Asociación Española de Normalización en marzo de 2019.)
- xlvi <https://www.sanidad.gob.es/profesionales/CentrosDeReferencia/docs/Fesp/Fesp37.pdf>
- xliv Cribado de cardiopatías congénitas críticas en el periodo neonatal. Recomendación de la Sociedad Española de Neonatología Manuel Sánchez Luna, Alejandro Pérez Muñozuri, Ester Sanz López, José Luis Leante Castellanos, Isabel Benavente Fernández, César W. Ruiz Campillo, M. Dolores Sánchez Redondo, Máximo Vento Torres y Segundo Rite Gracia, en representación del Comité de Estándares de la Sociedad Española de Neonatología *An Pediatr (Barc)*. 2018; 88 (2): 112.
- xlvi <https://www.comunidad.madrid/servicios/salud/unidades-referencia-sistema-nacional-salud>
- xlvi Recomendaciones sobre el perfil de competencias y estándares del sistema de traslado neonatal en España. Raquel Jordán Lucas, Hector Boix, Laura Sánchez García, María Cernada, Isabel de las Cuevas y María L. Couce, en representación de las Comisiones de Estándares y Transporte Neonatal. Sociedad Española de Neonatología. *Anales de Pediatría*. Volumen 94, Número 6, junio 2021.
- xlvi Jourdain G, Simeoni U, Schlembach D, Bernloehr A, Cetin I, Gente M, et al. European Standards of Care for Newborn Health: Neonatal transport. 2018
- xlvi Ponencia de Cribado Poblacional de la Comisión de Salud Pública. Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. Documento Marco sobre Cribado Poblacional. Madrid, 2010.



**Comunidad
de Madrid**

Dirección General de Salud Pública
CONSEJERÍA SANIDAD