

# DIAGNÓSTICO DE LA HIPOACUSIA INFANTIL EN NAVARRA: DETECCIÓN PRECOZ, PROCESOS DE DERIVACIÓN Y TRATAMIENTO

*José ZUBICARAY*  
Hospital Virgen del Camino

*María EDERRA*  
Servicio Navarro de Salud

## Introducción

Ante la necesidad de conseguir una mejora en la detección de las sorderas, la unidad de ORL Infantil del Hospital Virgen del Camino solicitó al Departamento de Salud del Gobierno de Navarra el estudio de la necesidad de la implantación de un programa de detección precoz de sordera neonatal. El Gobierno de Navarra creó un Grupo de Trabajo de expertos para valorar la implantación del programa (Grupo Técnico de Trabajo), por la Resolución 100/1998, de 13 de febrero. Este grupo determinó las ventajas y la oportunidad de la implantación del programa de detección precoz de la sordera. El Gobierno de Navarra mediante la Orden Foral 170/1998, de 16 de noviembre, ordeno la implantación del programa.

## 1. Bases para el establecimiento de un programa de detección precoz de la sordera congénita de carácter universal

La sordera congénita reúne todos los criterios para realizar un programa de prevención secundaria por medio de un *screening* universal:

### 1.1. *Enfermedad*

Es una enfermedad muy grave que se presenta en forma de sorderas de tipo moderado a grave (40-80dbS HL) y sorderas profundas (umbrales por encima de 80 dbS HL).

La ausencia de diagnóstico precoz determinará una gran incapacidad en el desarrollo inmediato y futuro de la persona, limitando de forma importante su vida normal de relación, de aprendizaje, laboral, etc., con el costo personal y social que esto conlleva. En USA se estimó que el diagnóstico tardío de la sordera supone un coste para la sociedad de aproximadamente 1.000.000 de dólares por individuo no diagnosticado precozmente.

Las áreas del reconocimiento del lenguaje se desarrollan entre los cero y tres años de vida y para su desarrollo es preciso que exista una audición más o menos normal. Además, la máxima plasticidad para el reconocimiento de códigos auditivos es desde el nacimiento hasta el año de vida para disminuir progresivamente a partir de aquí, siendo esto más acusado después de los tres años de edad. El contacto con el lenguaje el primer año de vida facilitará el desarrollo de los fonemas del idioma materno.

## 1.2. Pruebas diagnósticas seguras y eficaces

Existen pruebas seguras para detectar las hipoacusias desde el momento del nacimiento:

### a) Otoemisiones acústicas (OEA)

Su existencia fue descubierta por Kemp en 1978, quien vio que una emisión acústica podía ser evocada por un estímulo acústico (clic) y que ello podía ser medido usando un micrófono en el conducto auditivo externo. También se comprobó su ausencia en las hipoacusias de carácter coclear.

En la década de los 80 se ha demostrado que las otoemisiones acústicas son un subproducto de la actividad coclear y expresan la integridad de la función mecánica de la membrana basilar y de la células ciliadas externas (CCE).

Por lo tanto podemos definir a las OEA como “la fracción de sonido que se puede detectar en el conducto auditivo externo (CAE) causada por la actividad fisiológica coclear del producto de la audición”. (Kemp, Ryan y Bray, 1990).

Actualmente para el *screening* se utilizan las OEA provocadas:

- *OEA provocadas por un estímulo transitorio:*

Se obtienen como consecuencia de una estimulación de carácter transitorio, que se repite cada 20 milisegs. Con un sistema de detección en el CAE., se puede recoger un sonido de baja intensidad entre los 5 y 25 milisegs. después de la excitación. La baja amplitud del sistema obliga a disponer de un sistema de promediación. El estímulo transitorio puede ser un clic de carácter lineal o no, o un tono puro. Proporciona una respuesta amplia y de carácter general.

- *OEA provocadas por un estímulo con tono continuo:*

En estas se emite un estímulo continuo a una frecuencia determinada de manera que se observan las variaciones sobre el estímulo que producen las otoemisiones por adición o sustracción. Si evocamos las OEA con dos estímulos, tendremos como resultante los “productos de distorsión”, esto es que las OEA tiene unos componentes en una frecuencia que no están presentes en la estimulación. Los más frecuentes son los F1 y F2. De esta manera podemos barrer toda la cóclea en poco tiempo, pudiendo precisar qué frecuencias están dañadas y qué no puede percibir el individuo.

Por lo tanto es una prueba audiométrica objetiva, es decir, sin la participación activa del paciente. Se realiza mediante un sistema computarizado que tiene una serie de accesorios para emitir un clic y recibir una respuesta mediante un receptor-emisor que se introduce en el CAE y tiene un sistema de promediación que nos emite una serie de gráficos y datos de análisis de la respuesta. De esta forma podemos valorar la audición de un individuo. Tiene un límite relativo de 30 dB, algo más con los productos de distorsión.

Las otoemisiones son una prueba fiable; El *U.S. Prevence Service Task Force 1996*, 2 ed., da unas cifras de sensibilidad del 84% y especificidad del 92%, referidas a las primeras horas de vida. Si la prueba se efectúa entre el tercer y sexto día de vida, tiene una sensibilidad del 90% al 100% y una especificidad del 85% al 100% según diversos estudios (Dolhen y Chantry 1988).

Es una prueba de fácil aplicación:

- Rápida, se pueden explorar ambos oídos en un corto espacio de tiempo (< 5 minutos).
- La puede realizar personal técnico con una formación específica.
- No es invasiva: no precisa electrodos, simplemente es un receptor y un emisor que se adapta al CAE del niño.
- Es portátil, se puede realizar en la UCI neonatal, en la incubadora, en la habitación con los padres, además del lugar donde realicemos el estudio habitual.

El momento ideal para la realización de la primera prueba de *screening*, es antes de ser dados de alta en la maternidad. En nuestro medio suele ser el tercer o cuarto día. Es el momento adecuado para tener un acceso fácil a los niños y además, por el mayor número de horas de sueño del neonato, es más fácil la realización de los estudios. *Además, disminuye mucho el número de falsos positivos porque fundamentalmente mejoran las condiciones del oído medio.*

### b) Potenciales evocados auditivos

También es un sistema computarizado para el estudio dentro de nuestra especialidad de forma *objetiva* de la audición y de la vía auditiva. Es una prueba muy conocida, que sirve para determinar el umbral auditivo, pero fundamentalmente para el diagnóstico topolesional. Esta es una prueba más larga que la anterior, de 30 a 45 minutos para ambos oídos, más invasiva, puesto que precisa la colocación de electrodos previa limpieza enérgica de la piel y, en algunos casos, es precisa la sedación e incluso puede llegar a precisarse anestesia general. Los *potenciales evocados auditivos* actualmente están indicados en los niños para los casos en los que *no pasen de forma positiva las otoemisiones y para embriopatías como la producida por la toxoplasmosis y el Kernicterus*, y en el diagnóstico topolesional de diversa patología auditiva y del equilibrio. Estos tienen una sensibilidad próxima al 100% y una especificidad del 92,6%. El inconveniente que tienen con respecto a las otoemisiones es que su realización es larga de 30 a 45 minutos y, en muchos casos, es precisa la sedación.

En la actualidad también se están usando los *potenciales evocados automáticos* para la realización del *screening* neonatal desde el inicio.

Con estas dos pruebas podemos tener una seguridad importante del diagnóstico neonatal de las hipoacusias con una sensibilidad y especificidad en conjunto próxima al 100% y con un valor predictivo positivo del 84%.

### 1.3. Tiene tratamiento

Se dispone de tratamientos efectivos como son las audioprótesis con estimulación precoz y adiestramiento a los padres en técnicas de labio-lectura, seguido, si procede, de la colocación de un implante coclear (3). Todas estas técnicas, si se comienzan a aplicar precozmente, entre los 3 y 6 meses de vida, permiten obtener resultados muy favorables, evitando retrasos madurativos de las áreas auditivas y, por lo tanto, de la adquisición del lenguaje y del desarrollo cognitivo.

## 2. Características que debe reunir un programa universal de *screening* de la sordera

- Cobertura  $\geq 95\%$  de los recién nacidos.
- Detección de todos los casos de hipoacusia bilateral  $\geq 40$  db hl.
- Tasas de falsos positivos  $\leq 3\%$  y de falsos negativos = 0%.
- Tasa remisión estudio y confirmación diagnóstica < 4%.
- Diagnóstico definitivo e intervención: 6 meses máximo.

### 3. Proceso del *screening* de la sordera

#### 1.ª Prueba:

Recién nacidos normales, al 3<sup>er</sup>-4.º día de vida

Recién nacidos cesárea, al 7.º día de vida

Recién nacidos en UCI, al alta

#### 2.ª Prueba:

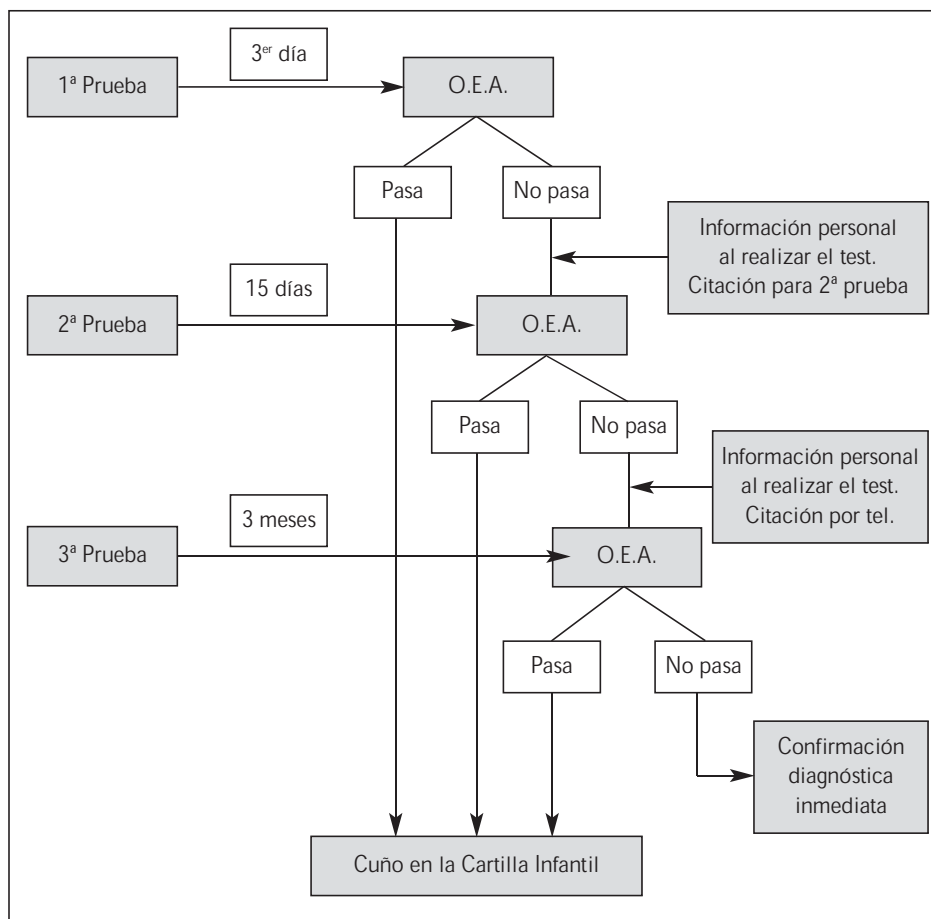
Recién nacidos normales, a los 15 días de vida

Retraso en la 1ª prueba, a los 7-15 días de la 1ª

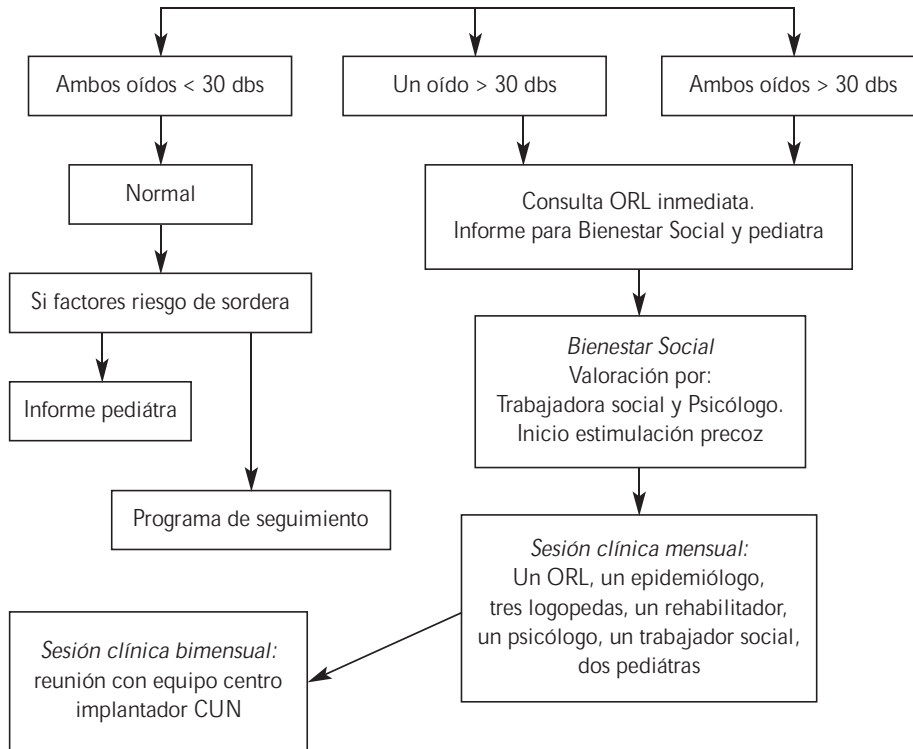
#### 3.ª Prueba:

A los tres meses de edad.

#### Protocolo del screening



#### 4. Protocolo de diagnóstico y tratamiento



##### 1. *Primera fase tras el diagnóstico:*

- Consulta por ORL infantil dedicado a las hipoacusias:
  - Historia completa.
  - Exploración ORL completa.
  - Valoración de pruebas complementarias.
  - Interconsulta a otros especialistas (neurología infantil, genética, neonatólogo).
  - Envío a Bienestar Social.

##### 2. *En Bienestar Social:*

- Recepción por trabajadora social.
- Valoración por psicólogo.
- Inicio trabajo con logopeda.

3. *Logopeda* (estimulación temprana antes de los 6 meses de edad):

- Inicia trabajo con el niño:
  - Pasa test audiométricos.
  - Prepara a los padres material de trabajo, adecuado al niño, para realizar en casa.

4. *Seguimiento y tratamiento*:

- Al mes, sesión clínica conjunta:
  - Se contrastan opiniones de los resultados de los potenciales con la observación de los logopedas.
  - Se valoran otras alteraciones observadas.
  - Si hay discrepancias o dudas se reevalúa al niño (ORL, neuropediatra, psicólogo, etc.).
  - Si es necesario se decide adaptación de audioprótesis.
  - Esto se hace mensualmente con cada niño hasta el inicio del colegio con tres años.
- Reunión bimensual:
  - Valoración de niños con sordera profunda que pensamos que son susceptibles de implante coclear.
  - Seguimiento de los implantados.
  - Información a educación de los niños que llegan a la edad escolar.

5. *Tratamiento*:

- Estimulación temprana.
- Audífonos.
- Implantes cocleares.
- Tratamiento de los síndromes asociados.
- Aulas adecuadas.
- Control curricular en educación.

5. Datos del *screening* neonatal en Navarra hasta agosto del 2002

- El rendimiento global de la fase de *screening* con otoemisiones acústicas es del 2,06 % (gráfico 1).
- La tasa de detección de todo tipo de hipoacusias en Navarra es del 6,22 por 1.000 nacidos vivos.
- La tasa de detección dentro de la población de riesgo de sordera es del 0,7 por 1.000 nacidos vivos (gráfico 2).

Gráfico 1

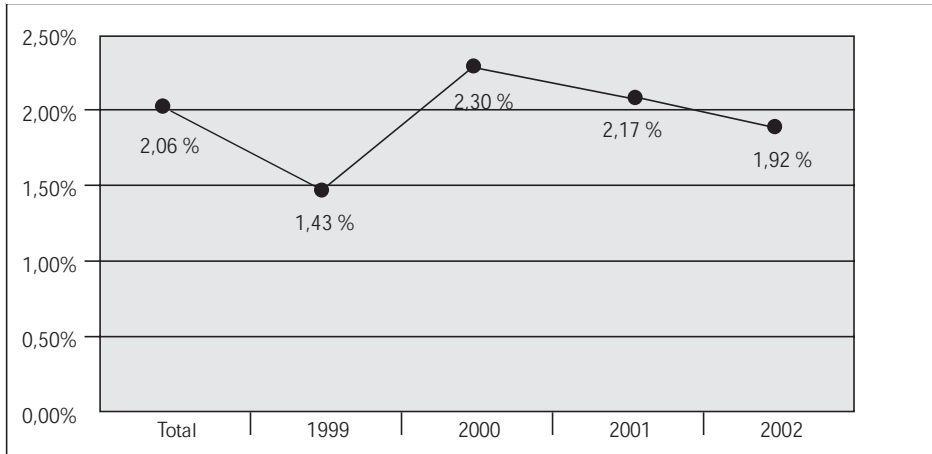
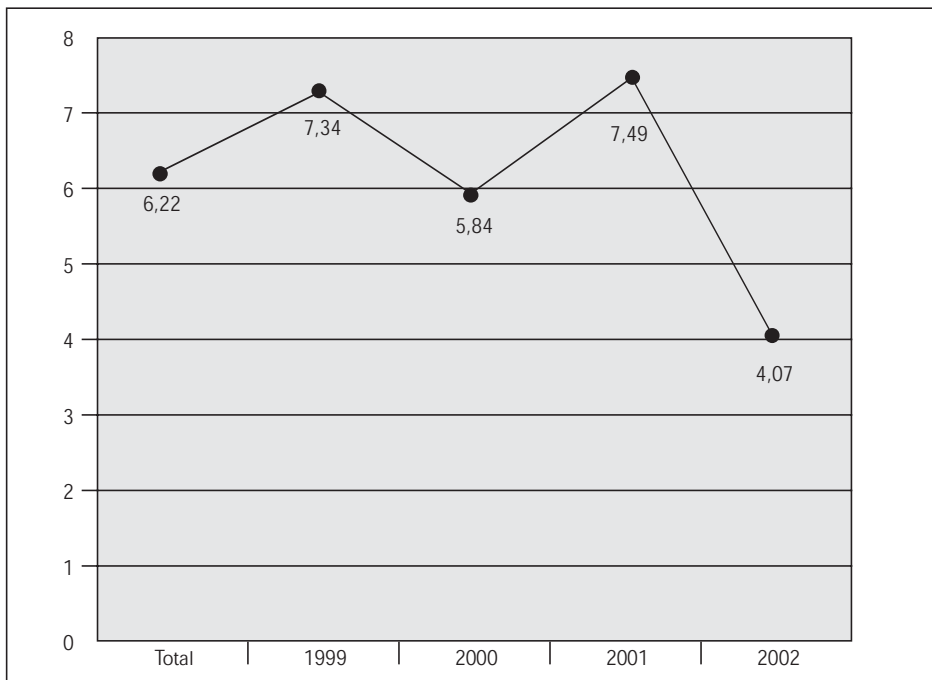


Gráfico 2





## Bibliografía

- AMERICAN SPEECH-LANGUAGE-HEARING ASSOCIATION (ASHA) (1994): "Task Force recommends CPT Revisions", *Audiology Update*, 13, 12-13.
- AMERICAN SPEECH-LANGUAGE-HEARING ASSOCIATION. COMMITTEE ON INFANT HEARING (1989): "Audiologic screening of newborn infants who are risk for hearing impairment", *Asha*, 31, 89-12.
- APPUZZO, M., YOSHINAGA-ITANO, C. (1995): "Early Identification of infants with significant hearing loss and the Minnesota Child Development Inventory", *Seminars in Hearing*, 16(2) 139.
- BESS, Fh., 1993: "Early identification of Hearing loss: the whys, hows and whens", *The Hearing Journal*, 46, 22-25.
- BRASS, D., KEMP, D.T. (1994): "Quantitative assessment of methods for detection of otoacoustic emissions", *Ear and Hearing*, 15, 378-389.
- CULPEPPER, B. (1995:) "Universal newborn hearing screening with otoacoustic emissions in the United States of America", *National Otoacoustic Emissions Study Day*, University of Manchester Institute of Science and Technology, Manchester.
- (1997): "Neonatal screening via evoked otoacoustic emissions", en R. y G. THIEME (ed.): *Otoacoustic Emissions, Clinical Applications*. New York.
- DAVIS, A., BAMFORD, J., WILSON, I., RAMKALAWAN, T., FORSHAW, M., WRIGHT, S. (1997): "A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment", *Health Technology Assessment*, 1(10).
- DOYLE, K.J., BURGGRAFF, B., FUJIKAWA, S., KIM, J. (1997): "ABS vs OEA for screening neonatal hearing", *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 41, 11-119.
- European consensus development conference on neonatal hearing screening* (1998): Milano.
- FIRST, L.R., PALFREY, J.S. (1994): "The infant or young child with developmental delay", *The new Journal of Medicine*, 330(7), 478-483.
- JOINT COMMITTEE ON INFANT HEARING (1994): "Position Statment", *Pediatrics*, 95, 152-156.
- KUHL, P., WILLIAMS, K., LACERDA, F., STEVENS, K., LINDBLOM, B. (1992): "Linguistic experience alters phonetic perception in infant by 6 month of age", *Science*, 255, 606-608.
- JACK, P., SHONKOFF, M.D., HAUSER, P., CRAM, E.D. (1987): "Early intervention for disabled infants and their families: a quantitative analysis", *Pediatrics*, 80(5), 650-658.
- JACOBSON, J., JACOBSON, C. (1996): "Current technology in newborn universal hearing detection", *Seminars in Hearing*, 17(2), 125-138.
- SNIK, A.F.M., MAKHDOUN, M.J.A., VERMEULEN, A.M., BROKX, J.P.L., VAN DEN BROEK, P. (1997): "Timing of coclear implantation in congenitally deaf patients is important", *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 41, 121-131.
- WENDE YELIN, M. (1994): "Medición de la Audición", en PAPARELLA, M., SHUMRICK, D., GLUCKMAN, J., MEYERHOFF, W., *Otorrinolaringología* (pp. 1135-1136). Panamericana.