

Retraso en el diagnóstico de hipoacusia en niños. Justificación para instaurar modelos de cribaje

A. Morant Ventura, M^a I. Pitarch Ribes, F.J. García Callejo, J. Marco Algarra

Resumen. *Objetivos:* Valorar la capacidad diagnóstica de la hipoacusia infantil en nuestro entorno asistencial de cara a prevenir aislamientos conductuales y permitir la correcta inserción de los niños afectos. *Métodos:* Revisión de los 78 casos estudiados con edades entre 0 y 14 años en nuestra Unidad de Audiología afectos de sordera, evaluando edad de diagnóstico, presencia de indicadores de riesgo, antecedentes y motivos de consulta. *Resultados:* La edad media en que se efectuó el diagnóstico fue de 21 meses. Aunque existieron indicadores de riesgo de hipoacusia en 45 niños -el 57,7%-, sólo en 7 de ellos se aplicaron exploraciones de cribaje, sobre todo potenciales evocados auditivos. Además, el principal motivo de consulta fue la ausencia de respuesta a estímulos sonoros observada por los padres, y no la existencia de algún indicador de riesgo. *Conclusiones:* Una mejor información hacia padres y tutores y una mayor toma de conciencia por el clínico en la sospecha de una sordera en el niño -en especial en grupos de riesgo- deben reducir la edad de detección del déficit. La disponibilidad de potenciales evocados en centros asistenciales permitirá en breve efectuar el diagnóstico de certeza en la mayoría de los niños con menos de doce meses.

An Esp Pediatr 1999;51:49-52.

Palabras clave: Hipoacusia infantil. Diagnóstico precoz.

DELAY IN THE DIAGNOSIS OF DEAFNESS IN CHILDREN. JUSTIFICATION FOR THE ESTABLISHMENT OF SCREENING MODELS

Abstract. *Objective:* Our objective was to assess the capacity of our system of primary care to diagnose hearing loss in children in order to prevent isolation behaviors and obtain their acceptable insertion into our society.

Patients and methods: A review of 78 cases of children, between 0 and 14 years of age, with hearing loss and followed in our Audiology Department was made. The age in which the diagnosis was made, presence of risk markers for deafness, records and motive of consultation were analyzed.

Results: The mean age at diagnosis was 21 months. Although there were risk markers in 45 children (57%), screening tests, mainly brainstem auditory evoked potentials, were performed in only 7. Moreover, the main motive for consultation was the lack of response to sound stimuli as observed by the parents, and not the presence of any risk marker.

Conclusions: Better information for parents and tutors and a greater conscientiousness of clinicians towards the possibility of deafness in children, especially in risk populations, would reduce the age at which

the deficit is detected. The availability of brainstem auditory evoked potential tests in primary care centers will allow the diagnosis to be made in most children before 12 months of age.

Key words: Infant hearing loss. Early diagnosis.

Introducción

Desde el momento del diagnóstico de una hipoacusia en un niño surge el problema para los padres sobre qué actitud adoptar, a la vez que aparecen múltiples interrogantes sobre las expectativas futuras del niño. En este contexto las asociaciones de padres de niños sordos son uno de los pilares fundamentales donde apoyarse en los primeros momentos tras la detección de la hipoacusia, y un marco donde, posteriormente, poder desarrollar las iniciativas individuales o colectivas para alcanzar los objetivos propuestos, que no son otros que facilitar al niño con deficiencias auditivas el desarrollo de su capacidad de comunicación con las implicaciones que tiene en la evolución intelectual e integración social. Ante el desarrollo de nuevas formas de diagnóstico y tratamiento creemos que ha llegado el momento de replantearse el problema, y consideramos que una buena forma de empezar es valorar los resultados que proporcionan las formas clásicas de diagnóstico y tratamiento de la hipoacusia.

La hipoacusia en los primeros años de vida es una alteración con importante repercusión en el desarrollo global del niño, por lo que su identificación precoz es fundamental, para minimizar sus efectos tras la instauración de las medidas de intervención adecuadas. Diversos estudios sugieren la existencia de un período crítico para la óptima adquisición del lenguaje, que transcurre desde el nacimiento hasta el sexto año de vida^(1,2), correspondiéndose con fases de especial plasticidad neuronal en el que la información auditiva es esencial para el desarrollo del córtex cerebral⁽³⁾. Por lo tanto, una intervención precoz que restablezca los déficit sensoriales es fundamental para alcanzar el equilibrio en las facetas del desarrollo físico, neurológico, psicológico y social del niño.

Para iniciar esta estimulación sensorial la enfermedad debe ser diagnosticada, pero dado que la hipoacusia en las primeras etapas de la vida es indetectable en exploraciones rutinarias es inevitable recurrir a programas de diagnóstico precoz para evitar retrasos terapéuticos⁽⁴⁾. Las estrategias de detección precoz de una enfermedad sobre una población determinada se basan en la aplicación de una serie de exploraciones sencillas, bara-

Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico Universitario. Valencia.

Correspondencia: F. Javier García Callejo. Servicio de O.R.L. Hospital Clínico Universitario. 46010 Valencia.

Recibido: Noviembre 1998

Aceptado: Febrero 1999

Tabla I Distribución por edades del grupo de estudio

Intervalo	N	%
0-48 meses	6	7,7
2-5 años	22	28,2
6-8 años	18	23,1
9-11 años	16	20,5
12-14 años	16	20,5

tas y rápidas, para diferenciar a los individuos con una alta probabilidad de presentar la enfermedad de los que no la presentan. En el caso de la hipoacusia infantil existe esta metodología de exploración, pero el problema radica en la correcta delimitación de la población subsidiaria de ser sometida a ella: ¿Debe extenderse a todos los neonatos o restringirse sólo a aquéllos en los que se identifiquen indicadores asociados a hipoacusia?⁽⁵⁻⁸⁾. Independientemente de que el cribaje se realice en una u otra población, sí está en la actualidad plenamente reconocida la necesidad de desarrollar programas de detección precoz de la hipoacusia, para evitar retrasos innecesarios en el diagnóstico producidos si las exploraciones se efectúan cuando los padres o educadores sospechan el problema ante la falta de respuesta a estímulos sonoros o por retrasos en la adquisición del lenguaje.

Para tener la evidencia de que la afirmación anterior es cierta hemos revisado cuál ha sido la actitud adoptada en nuestra comunidad hasta mediada la década de los 90, centrándonos, fundamentalmente, en la edad en la que se alcanzó el diagnóstico en una población de niños sordos, para, de esta forma, identificar los defectos existentes en la forma de afrontar este problema y poder plantear las soluciones necesarias.

Material y métodos

El estudio ha sido efectuado sobre una población afecta de hipoacusia neurosensorial de distinta intensidad, todos ellos agrupados en ASPAS (Asociación de Padres y Amigos de los Sordos), asociación federada a FIAPAS (Federación Española de Padres y Amigos de los Sordos), en la provincia de Valencia. La muestra sobre la que se han analizado los diferentes datos está constituida por 78 niños de 0 a 14 años con una distribución por grupos de edad donde destaca el escaso número integrante del intervalo de edad entre los 0 y 2 años (Tabla I).

En cada paciente, en el contexto de un estudio audiológico completo en nuestra Unidad de Audiología y basándose en la entrevista con los padres y en los informes médicos aportados, se efectuó una revisión sobre las incidencias que acontecieron alrededor del proceso de diagnóstico, centrada en los antecedentes personales y familiares, como indicadores de riesgo de hipoacusia, la edad a la que se llegó al diagnóstico, la exploración audiológica empleada y el motivo por el que se solicitó dicha exploración.

Tabla II Indicadores de riesgo de hipoacusia revisados

Identificados aisladamente	N
0. Sin antecedentes	33
1. Antecedentes familiares de hipoacusia	16
2. Infección gestacional	3
3. Malformaciones craneofaciales	2
4. Peso al nacer < 1,5 kg	1
5. Hiperbilirrubinemia	0
6. Administración de ototóxicos	2
7. Meningitis bacteriana	4
8. Accidente hipóxico-isquémico	7
9. Ventilación mecánica	1
10. Síndromes asociados a hipoacusia	1
11. Traumatismo craneoencefálico	0
12. Trastornos neurodegenerativos	1
<i>Combinaciones detectadas de indicadores</i>	
6+7	1
6+8	1
1+7	1
1+10	2
5+6+8	1
6+8+9	1

Resultados

1. Antecedentes personales.

Su estudio se basó en la presencia de indicadores de riesgo de hipoacusia. Se intentó identificar en la historia clínica del niño alguno de los indicadores recomendados por la Comisión para la detección precoz de la hipoacusia (CODEPEH, 1996). Esta Comisión recomienda en la actualidad que en caso de detectarse alguno de ellos se apliquen obligatoriamente protocolos concretos de identificación de hipoacusia, hasta confirmarla o descartarla.

La objetivación de algún indicador se verificó en 45 niños -el 57,7% de ellos-. En el estudio de la distribución aislada o combinada de estos indicadores resultaron los antecedentes familiares de hipoacusia el más frecuentemente detectado con un 23,1%, seguido de los accidentes hipóxico-isquémicos con un 12,8%. En otros indicadores clásicamente considerados más frecuentes no se observó una especial incidencia. Tal fue el caso de la meningitis bacteriana, las infecciones gestacionales o la administración de ototóxicos. En particular, nunca se asoció hipoacusia con antecedentes de hiperbilirrubinemia o traumatismos craneoencefálicos (Tabla II).

2. Edad de diagnóstico.

Como ya se comentó, existe un período crítico en el desarrollo del niño en el que toda información sensorial es necesaria para la iniciación y desarrollo de sus funciones mentales. En todo déficit auditivo, pues, el restablecimiento precoz de las afecciones sensoriales auditivas condicionará una maduración neu-

Tabla III Motivos de consulta y metodología diagnóstica empleada

Motivo de consulta	n	%
Ausencia de respuesta a estímulos sonoros	57	73,1
Retraso en la adquisición del lenguaje	12	15,3
Existencia de factores de riesgo detectados	7	8,9
Otros	2	2,5
<i>Exploración practicada</i>		
Potenciales evocados auditivos	70	89,7
Audiometría tonal	7	8,9
Otoemisiones acústicas	1	1,4

rológica más perfecta.

En nuestra muestra la media de edad a la que se llegó al diagnóstico fue de 21 meses. Predominaron los casos en los que la hipoacusia se detectó entre el primer y el segundo años de vida, 35 niños, un 44,8%, frente a los que lo fueron en los primeros doce meses, 23 niños, un 29,4%. Hasta en 20 ocasiones el diagnóstico se retrasó más allá de los dos años de edad.

3. Motivo de consulta y exploración diagnóstica.

El motivo principal por el que los padres solicitaron asistencia médica fue la sospecha de hipoacusia ante la ausencia de respuesta a estímulos sonoros, lo que incluyó casi a tres cuartas partes del volumen de la muestra (Tabla III).

Sin embargo, llama la atención el hecho de que sólo en 7 casos, un pobre 8,9%, se aplicaron exploraciones de cribaje de hipoacusia tras identificarse en el niño indicadores de riesgo. Si, como se recordará, estos se objetivaron hasta en 45 de los 78 niños estudiados, únicamente se planteó una tecnología diagnóstica específica precoz en el 15,5% de los niños en los que existían razones para sospechar el déficit. En la mayoría de los casos se diagnosticó la hipoacusia a través de una exploración de la audición mediante el registro de potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC), que desde la década de los 70 es la técnica exploratoria más extendida para este objetivo⁽⁹⁾.

Discusión

Destaca inicialmente la gran dificultad para la adecuada recogida de datos, dada la escasa información médica de que disponen los padres. Pese a la magnitud del problema y a las importantes repercusiones que tiene en el desarrollo global del niño, en muchos casos la documentación acerca de la etiología de la hipoacusia es reducida o está incompleta, circunstancia especialmente agudizada en los casos más antiguos del estudio.

En el análisis de los antecedentes personales se observa un predominio de niños con hipoacusia e indicadores de riesgo sobre los que no los presentan, proporción que difiere ligeramente de los valores clásicamente referidos en la literatura y que oscilan entre el 30 y el 50%^(10,11). Ello influye en la elección de la población sobre la que aplicar los programas de diagnóstico pre-

coz de hipoacusia. En la medida que la lista de indicadores sea perfeccionada, el porcentaje de niños considerados de riesgo tenderá a incrementarse y la limitación en la aplicación de estos programas a estos grupos seleccionados permitirá ganar en especificidad y sensibilidad diagnósticas.

La distribución de los indicadores identificados son reflejo de la buena calidad asistencial que en nuestra sociedad se efectúa durante los períodos gestacional y neonatal, con una baja incidencia de infecciones y una cada vez mayor presencia de factores relacionados con la supervivencia de niños con enfermedades cuya gravedad requiere medidas terapéuticas agresivas, y cuya supervivencia puede ir asociada a secuelas de consideración variable. Actualmente en nuestra práctica clínica se aprecia una clara tendencia al predominar como indicadores de riesgo aquellos neonatos con peso al nacer inferior a 1.500 gramos o afectos de accidentes hipóxico-isquémicos con índices de Apgar muy bajos -situaciones en fechas recientes asociadas a índices de mortalidad elevados-, todo ello derivado de la mejora asistencial evidenciada en las Unidades de Cuidados Intensivos neonatales.

En cualquier caso, la revisión de los antecedentes personales permitió orientar etiológicamente las sorderas hacia cuadros con implicaciones genéticas en su mayor parte, ya que en 33 niños no se identificó indicador de riesgo alguno, y en otros 16 sólo existía historial familiar de hipoacusia, lo cual en conjunto supone el 62,8% de la muestra. Aunque todavía hipotética, esta afirmación no dispone de tecnología que la haya podido rebatir.

La edad media en la que el diagnóstico se estableció fue de 21 meses. A nuestro entender, este momento llega con excesivo retraso, pese a que mejora a los 3 años establecidos por otros autores en sus revisiones de hipoacusia infantil en Estados Unidos⁽¹²⁾. Llama la atención la baja incidencia de casos en los que se estableció el diagnóstico de hipoacusia ante de los seis meses de vida -sólo siete, un 8,9%-, reflejo indirecto de la ausencia de programas de screening de audición. Aceptando el primer año de vida como el período de tiempo donde la hipoacusia ha debido ser detectada y las medidas de tratamiento adoptadas al efecto, esta disposición no se verifica con mucho en la mayoría de los centros asistenciales. El hecho de que un 70,5% de los niños de nuestro estudio sean diagnosticados pasado este período e incluso un 25,6% lo sean con más de dos años de edad, obliga a buscar y reparar errores de seguimiento y monitorización.

A esta situación se llega por falta de programas de diagnóstico precoz. Tan sólo en siete casos se efectuaron exploraciones audiológicas ante la existencia de indicadores de riesgo -PEATC en seis ocasiones y otoemisiones acústicas en una (OEAP)-, pero, si por un lado el 57,7% de la muestra era portador de estos indicadores, y por otro los motivos de consulta fueron principalmente la ausencia de respuesta a sonidos y el retraso en el desarrollo del lenguaje, es obvia la mínima aplicación práctica que incorporan estos indicadores. A la luz de estos datos debe adquirirse plena conciencia de que si se mantiene un alto índice de alerta sobre la posible sordera del niño, en especial con

indicadores de riesgo presentes, la rapidez en su diagnóstico supondrá la primera y mejor arma terapéutica. En particular, el volumen de nuestra población diagnosticada antes del primer año hubiera ascendido del 29,5% al 74,3%.

En este retraso influye igualmente la especialización de las técnicas diagnósticas. Los PEATC y las OEAP son pruebas hasta hace poco años sólo disponibles en hospitales terciarios, y su prescripción o realización ralentizaba sobremanera el diagnóstico. Sin haber cuantificado el número de casos, muy frecuentemente los padres refieren largos peregrinajes hasta conseguir aclarar la sospecha diagnóstica. Dado que esta sospecha sobreviene a los padres o tutores hacia los seis u ocho meses de vida del niño, la dificultad en el acceso a unos sencillos PEATC u OEAP, o simplemente el grado de concienciación del facultativo -pediatra u otorrinolaringólogo- han venido diferiendo habitualmente la confirmación diagnóstica hasta más allá del primer año de vida.

Por lo tanto, la difusión de estas exploraciones en otros niveles de la Sanidad -especialmente de las OEAP por su sencillez⁽¹³⁾- permitiría evitar retrasos innecesarios y excluir a la audiometría de la lista de exploraciones a través de las cuales se diagnostican sorderas infantiles, como ocurrió en siete niños de nuestro estudio. Ello refleja un imperfecto proceder al permitir alcanzar edades tan plásticamente moldeables como son los cuatro años de edad. En lo sucesivo, documentar hipoacusias de diagnóstico reciente más allá de los doce meses supondrá deterioro asistencial, tanto diagnóstico, como terapéutico.

Conclusiones

De este estudio retrospectivo podemos concluir que la forma de abordar el problema del diagnóstico de la hipoacusia infantil no ha sido el adecuado en las pasadas décadas, y que existe la obligación de adoptar planteamientos totalmente distintos basados en los programas de detección precoz de la hipoacusia. Es tarea de todos conocer esta información y facilitar su difusión, aunando esfuerzos para establecer unas líneas de actuación a desarrollar progresivamente hasta reducir al máximo la edad de diagnóstico del trastorno, mediante:

- Campañas de información a las gestantes y padres sobre la importancia de la detección precoz de la hipoacusia y de la existencia de indicadores de riesgo en neonatos y lactantes.
- Campañas de información a profesionales de la educación sobre la hipoacusia y la forma de sospechar las formas medias, severas y las unilaterales.
- La realización de exploraciones auditivas en todos los niños en los que se detecten indicadores de riesgo de hipoacusia.
- La concienciación de que la sospecha de hipoacusia por fa-

miliares o personal educador puede erigirse como un indicador de alto riesgo.

- La promoción de comisiones de expertos (CODEPEH) que revisen y actualicen las listas de indicadores, y evalúen el desarrollo de programas de "screening" de audición en población universal.
- La disponibilidad de equipos de exploración audiológica en los distintos niveles asistenciales, públicos o privados, que faciliten el acceso al diagnóstico.

Bibliografía

- 1 Chouard C, Meyer B, Josset B, Buche JF. The effect of the acoustic nerve chronic electric stimulation upon the guinea pig cochlear nucleus development. *Acta Otolaryngol* 1983; **95**:639-645.
- 2 Uziel A. Les implants cochléaires chez l'enfant: acquisitions et controverses. *Rev Laryngol* 1991; **112**:319-323.
- 3 Moushon JA, Van Ssluyters RC. Visual neural development. *Annu Rev Psychol* 1981; **32**:477-522.
- 4 Hayes D, Northern JL. Hearing screening. En Hayes D, Northern JL, eds. *Infants and Hearing*. San Diego, London. Singular Publishing Group 1996: 213-232.
- 5 White KR, Behrens TR. The Rhode Island Hearing Assessment Project: Implications for universal newborn hearing screening. *Semin in Hear* 1993; **14**:1-119.
- 6 Northern J, Hayes D. Universal screening for infant hearing impairment: necessary, beneficial and justifiable. *Audiology* 1994; **6**, **2**:10-13.
- 7 Robinette M. Evoked otoacoustic emissions screening for infant hearing impairment: Made simple, relatively risk-free, beneficial and presently justified. *Pediatrics* 1994; **94**:252-253.
- 8 Bess FH, Paradise JL. Universal screening for infant hearing: Not simple, not risk free, not necessarily beneficial and no presently justified. *Pediatrics* 1994; **98**:330-334.
- 9 Schulmann Galambos C, Galambos R. Brainstem evoked response audiometry in newborn hearing screening. *Arch Otolaryngol* 1979; **105**:86-90.
- 10 Oudesluys Murphy AM, Van Straaten HL, Bholasingh R, Van Zanten GA. Bilateral evoked otoacoustic emissions in a child with bilateral profound hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1996; **105**:286-288.
- 11 Pappas D. A study of the high-risk registry for sensorineural hearing impairment. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1983; **91**:41-44.
- 12 National Institutes of Health Consensus Statement. Early identification of hearing loss in infants and young children: Consensus development conference on early identification of hearing loss in infants and young children 1993; **11**:1-3.
- 13 White K, Vohr BR, Behrens TR. Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions: Results of the Rhode Island Hearing Assessment Project. *Semin Hear* 1993; **14**:19-29.