

M. Moro Serrano*, A. Almenar Latorre**,
C. Sánchez Sainz-Trápaga**

An Esp Pediatr 1997;46:534-537.

Detección precoz de la sordera en la infancia

Hablamos de hipoacusia cuando el umbral de percepción sonora subjetiva de un individuo supera los 20 dB por encima del promedio de una población control de adultos jóvenes y sanos. La **hipoacusia infantil** constituye un problema sanitario de especial transcendencia por sus repercusiones sobre el desarrollo emocional, académico y social del niño. La hipoacusia es una deficiencia sensorial cuyo potencial discapacitante y minusvalidante depende, en gran medida, de la precocidad con que se realice el diagnóstico y se instauren el tratamiento y la rehabilitación oportunos⁽¹⁻³⁾. Cuanto más tarde se detecte la hipoacusia congénita o adquirida precozmente a lo largo de la etapa prelingüística, peores serán los resultados de cualquier intervención terapéutica. Superado el primer trienio de la vida, caracterizado por su plasticidad cerebral, el pronóstico "funcional" del niño hipoacúsico congénito resulta desalentador^(4,5,6). La adaptación de prótesis auditivas y la reeducación del habla entre los 6 y los 11 meses de edad mejoran la inteligibilidad del lenguaje y aumentan el caudal de vocabulario, en relación con los niños hipoacúsicos congénitos en los que los programas de rehabilitación se posponen hasta después de los 12 meses^(7,8).

La incidencia de hipoacusia bilateral de moderada a profunda, notificada en la población neonatal general es de 1 a 3/1.000 recién nacidos^(9,10). En España, el Estudio Multicéntrico publicado en 1994 encontró una incidencia de hipoacusia prelingüística entre grave y profunda de 2,8/1.000 recién nacidos vivos, siendo superior si se consideraban grados menores de hipoacusia⁽¹¹⁾. Cabe destacar que más del 80 % de las hipoacusias infantiles se presentan al nacimiento o en las primeras etapas de la vida, por tener su origen en factores genéticos y perinatales⁽¹²⁾. Sin embargo, en ausencia de programas específicos de identificación neonatal, la edad media del diagnóstico de hipoacusia connatal, tanto en Estados Unidos como en la Comunidad Europea, se sitúa en torno a los 3 años de edad^(13,14).

Esta incidencia, y el retraso en la edad de diagnóstico, hacen cada vez más necesario implementar programas de detección precoz de la hipoacusia, que deberían ser incluidos entre las estrategias de Prevención Secundaria. Este tipo de prevención tiene como objetivo la detección de patologías, en fases en las que ni el paciente ni sus familiares demandan asistencia de forma espontánea. Desde la década de los 70, se describe una

población de "recién nacidos de alto riesgo auditivo" en la que por serlo, la incidencia de hipoacusia se eleva a cifras del 3-5%, y en la que el despistaje auditivo es obligatorio⁽¹¹⁾. En efecto, el screening auditivo en esta población escogida por la presencia de "indicadores" de riesgo se contempla hoy, de forma unánime, como una necesidad asistencial inaplazable, y que deberá ser asumida por los Servicios de Pediatría y/o Neonatología de nuestros Hospitales.

Es en 1993 cuando el National Institute of Health, en EE.UU., establece un consenso sobre la identificación de la hipoacusia, tanto en niños con indicadores de riesgo auditivo como en los que no los presentan. Establece un protocolo, de forma que la hipoacusia, si la hubiere, sea diagnosticada antes de los 3 meses de edad⁽¹⁵⁾. Sin embargo, la aplicación universal de este protocolo combinado, a todos los recién nacidos, ha suscitado un gran debate. Sus defensores se apoyan en que el despistaje limitado sólo a población de riesgo dejaría sin diagnosticar entre el 35-50% de las hipoacusias congénitas (sorderas genéticas de aparición espontánea por mutaciones de novo, algunas sorderas genéticas recesivas, infecciones intrauterinas asintomáticas en el periodo neonatal, e hipoacusias congénitas de causa desconocida)⁽¹⁶⁻¹⁸⁾. Los detractores del "screening auditivo universal" consideran, por el contrario, que problemas de índole logístico, económico, e incluso ético harían imposible el correcto cumplimiento de programas "masivos" de detección precoz de la sordera⁽¹⁹⁾. Los problemas éticos se refieren al índice de falsas alarmas (falsos positivos) que, hoy por hoy estos programas comportan, y que pudieran afectar al establecimiento del vínculo afectivo entre la madre y su hijo en las primeras etapas de la vida. En cuanto a la relación coste/beneficio de los programas universales, algunos análisis arrojan un bajo coste, y el gasto ocasionado por caso detectado es razonable⁽²⁰⁾.

En España, donde el diagnóstico precoz de la sordera no ha sido abordado hasta la fecha de forma sistemática, parece evidente la necesidad de implantar programas de detección precoz de hipoacusia en población de riesgo. Esta población supone aproximadamente el 7% de todos los recién nacidos^(11,15), lo que implica que, de los 385.000 recién nacidos anualmente en España, deberían ser explorados unos 27.000 niños. Con ello se diagnosticaría alrededor del 50% de las hipoacusias de aparición temprana y, teniendo en cuenta la incidencia de 3-5% de hipoacusias documentadas en el grupo de riesgo, equivaldría a identificar unos 1.200 niños al año con déficits auditivos.

* Servicio de Neonatología. Departamento de Pediatría. ** Unidad Neonatal de Screening Auditivo. Hospital Universitario San Carlos. Universidad Complutense de Madrid.

En EE.UU. se creó una comisión constituida por representantes de la Academia Americana de Otorrinolaringología, la Academia Americana de Pediatría y la Asociación Americana de Audiología, denominada "Joint Committee on Infant Hearing" que, desde 1971, ha publicado cuatro comunicados^(14,21-23), estableciendo una serie de "Indicadores de Alto Riesgo Auditivo". En su última publicación de 1994, señala los siguientes:

Indicadores de riesgo auditivo en recién nacidos

- Historia familiar de hipoacusia neurosensorial congénita o instaurada en la primera infancia.
- Infección intrauterina (TORCH).
- Malformaciones craneofaciales.
- Peso al nacimiento inferior a 1.500 g.
- Hiperbilirrubinemia grave.
- Empleo de fármacos ototóxicos.
- Meningitis bacteriana.
- Hipoxia-isquemia perinatal.
- Ventilación mecánica durante más de 5 días.
- Estigmas asociados a síndromes que cursen con hipoacusia neurosensorial o conductiva.

Siendo aconsejable que la hipoacusia congénita se identifique antes del tercer mes de vida, y que la intervención se inicie antes de los seis meses de edad, la mejor forma de conseguir estos objetivos es realizar la evaluación inicial del niño en el periodo neonatal. La cautividad hospitalaria de los recién nacidos facilita la identificación de los indicadores de riesgo y permite implementar programas de detección precoz en los Servicios de Neonatología y/o Pediatría de nuestro país. La disponibilidad actual de técnicas incruentas, objetivas, relativamente simples y con un coste aceptable, permite el establecimiento de estos programas. Los primeros métodos utilizados se basaban en la observación del comportamiento del bebé en respuesta a sonidos del entorno: el reflejo cócleo-palpebral, la reactometría⁽²⁴⁾, el cunograma⁽²⁵⁻²⁷⁾ o el test de distracción aplicado por enfermeras visitadoras a los 8 meses de edad⁽²⁸⁾. Estas técnicas carecen de objetividad y presentan dificultades en su aplicación, con el consiguiente retraso en la edad del diagnóstico⁽²⁹⁾. La aplicación en la clínica de los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) supuso un gran avance⁽³⁰⁾ y hasta el momento actual, han sido ampliamente utilizados, con una sensibilidad del 95% y una especificidad del 90%⁽³¹⁾. Los potenciales de tronco siguen siendo la técnica de elección para el despistaje de hipoacusia en poblaciones de riesgo, pese al tiempo y costo que requiere su realización⁽³²⁾. Unos 10 años más tarde, concretamente en 1978, se describen las otoemisiones acústicas (OEA), una técnica sencilla y rápida, con una sensibilidad y especificidad del 76% y 86% respectivamente, para la identificación de hipoacusias en población de riesgo^(33,34). Las otoemisiones han facilitado, sin embargo, el desarrollo de programas de screening universal⁽³⁵⁻³⁸⁾ pues aunque presentan como limitación la imposibilidad de detectar hipoacusias retrococleares⁽³⁹⁾, su fácil aplicación clínica reduce los costes de los programas de detección

precoz. No obstante, en los últimos años se ha perfeccionado la técnica de los PEATC, y se ha extendido el uso de los llamados PEATC Automatizados, que también pueden ser utilizados en la población general neonatal^(40,41) porque permiten emplear personal no especializado, disminuyendo los costes. La simplificación continua y el abaratamiento progresivo de ambas técnicas durante los últimos años, hacen posible que, tanto las OEA como los PEATC, sean asumidas por el personal adscrito a los Servicios de Neonatología y/o Pediatría para poder así identificar precozmente y en ese ámbito a los niños con déficit auditivos.

Con PEATC el despistaje de la hipoacusia debe realizarse desde el ámbito pediátrico, ya que es el pediatra el primer profesional que establece contacto con el recién nacido, y el único capacitado para identificar a la población de riesgo, tanto desde la atención hospitalaria como primaria. Ahora bien, y ello es obvio, para los niños que no superen con éxito las pruebas de despistaje, el diagnóstico y tratamiento definitivo son competencia exclusiva de unidades audiológicas especializadas, que cuenten con otorrinolaringólogos pediátricos expertos. Es de crucial importancia la colaboración estrecha entre todos los profesionales que integran esas unidades que se ocupan de los niños sordos.

La Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia, CODEPEH, constituida por representantes de la Asociación Española de Pediatría (AEP), de la Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cervicofacial (SEORL), la Federación Española de Asociaciones de Padres y Amigos de los sordos (FIAPAS) y representantes del INSALUD, recomienda la implantación en España de un Programa homogéneo de detección precoz de la hipoacusia en niños con indicadores de riesgo auditivo. Así mismo, opta por los PEATC (aunque menciona en segundo lugar las OEA) como técnica de elección a utilizar en las edades que se señalan en el siguiente cronograma:

- 1ª fase: al nacimiento, antes o inmediatamente después del alta hospitalaria, debe obtenerse una respuesta auditiva de tronco a 30 dBHL (u otoemisiones presentes) en ambos oídos.

- 2ª fase: los niños que no superan la primera fase deben ser reexplorados en torno al tercer mes de vida, exigiéndose igualmente la obtención de respuesta auditiva de tronco a 30 dBHL en ambos oídos.

- 3ª fase: los niños que tampoco superan la segunda fase deben ser remitidos a un Servicio de ORL para su diagnóstico y tratamiento oportunos antes del 6º mes de vida. La 1ª y 2ª fases, como resulta obvio tienen su marco natural de desarrollo en los Servicios de Neonatología y/o Pediatría, mientras que la 3ª fase lo tiene en los Servicios de ORL.

En nuestro país, no existen hoy por hoy, salvo encomiables esfuerzos puntuales (Madrid, Navarra, Valencia, Badajoz), programas de despistaje, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de la población de alto riesgo auditivo. Por todo lo anteriormente expuesto, habrán de ser programas similares al propuesto por la CODEPEH, pese a sus conocidas limitaciones, el objetivo prioritario de nuestras autoridades sanitarias cuando enfoquen este importante problema.

Una limitación inherente a los programas neonatales es que

el indicador de riesgo auditivo se instaure con posterioridad a la etapa perinatal. Con este motivo, la CODEPEH completa sus recomendaciones con una lista de indicadores de riesgo en lactantes, haciendo especial hincapié en la sospecha de hipoacusia formulada por los adultos del entorno próximo al niño.

Indicadores de riesgo auditivo en lactantes

- Detección por parte de los padres o cuidadores de una posible alteración de la audición o del desarrollo del habla.
- Meningitis bacteriana u otras infecciones que puedan asociarse a hipoacusia.
- Traumatismo craneal con pérdida de conciencia o fractura craneal.
- Estigmas u otros hallazgos asociados a síndromes que cursen con hipoacusia.
- Empleo de fármacos ototóxicos en múltiples ciclos (aminoglucósidos, diuréticos o quimioterápicos).
- Otitis media supurada recurrente o persistente.

Al margen del programa que se implemente (universal o sobre población de alto riesgo), el diagnóstico precoz de la hipoacusia exige una mayor implicación, tanto de la población general (padres, cuidadores, profesores, psicólogos y demás personas relacionadas con los niños), como de los profesionales sanitarios, en especial los pediatras y los otorrinolaringólogos tanto del medio hospitalario como ambulatorio.

El diagnóstico precoz carecería de sentido si no fuera seguido de las intervenciones terapéuticas pertinentes. Las hipoacusias de tipo conductivo, que pueden oscilar de leves a moderadas, y el componente conductivo de las hipoacusias mixtas son subsidiarios de tratamiento médico, quirúrgico, o ambos. En estos casos, el seguimiento ORL estrecho constituye la clave del éxito⁽⁴²⁾. Para las hipoacusias neurosensoriales puras, si bien la terapéutica es paliativa, se han logrado importantes avances en los últimos años. El perfeccionamiento de las prótesis auditivas (retroauriculares, intracanaliculares), y el desarrollo de los implantes cocleares sustitutivos permiten hoy día establecer pronósticos favorables de audición funcional⁽⁴³⁾. Otros profesionales intervienen también en el tratamiento de la hipoacusia infantil además del especialista ORL. Los audioprotesistas eligen el tipo de amplificación óptimo y vigilan su adaptación. Los reeducadores del lenguaje (logopedas) deben asumir la difícil tarea de enseñar códigos de interpretación de la información sonora que reciben estos niños, distintos a los que utiliza el niño normooyente. Los educadores enfocarán las adaptaciones curriculares precisas desde etapas tempranas (escuela infantil: de 0 a 6 años), que se irán modificando paralelamente a la evolución del niño, con el fin de lograr la mejor integración escolar posible. Este tratamiento pluridisciplinar se completará con psicólogos, que atenderán las necesidades de las familias. Estas pueden necesitar códigos nuevos de comunicación para contactar con el niño, así como un apoyo sostenido para vencer la frustración que acompaña al diagnóstico de esta deficiencia sensorial.

El fin último de estos programas de detección precoz es me-

jorar el desarrollo y rehabilitación del niño hipoacúsico, para alcanzar su más completa integración familiar, escolar y social. La creación de Unidades para desarrollar estos programas de detección precoz de la hipoacusia en la infancia, en cada una de las Comunidades Autónomas de nuestro país, resulta prioritario. Nuestras Autoridades Sanitarias deben asumir estas responsabilidades, o muy pronto, les serán exigidas por la vía de hecho. A su vez los Pediatras, los Otorrinolaringólogos y demás profesionales de la salud deberán asumir las suyas e identificar pronto las deficiencias auditivas que, en no pocos casos, asocian otras minusvalías y cuyo diagnóstico precoz y tratamiento médico quirúrgico temprano es absolutamente necesario.

Bibliografía

- 1 Elssmann SF, Matkin ND, Sabo MP. Early identification of congenital sensorineural hearing impairment. *Hear J* 1987; **40**: 13-17.
- 2 Riko K, Hyde ML, Corgen H, Fitzhardinge PM. Issues in early identification of hearing loss. *Laryngoscope* 1985; **95**:373-381.
- 3 Stein L, Jabaley T, Spitz R, Stoakley D, McGee T. The hearing impairment infant: patterns of identification and habilitation revisited. *Ear Hear* 1990; **11**: 201-205.
- 4 Wood S, McCormick B. Use of hearing aids in infancy. *Arch Dis Child* 1990; **65**: 919-920.
- 5 Moro M, Sánchez C. El problema de la sordera congénita. *Arch Ped* 1991; **42**(5): 269-273.
- 6 Moro M, Sánchez C. Detección precoz de la sordera en la infancia. Teoría vs práctica. *An Esp Pediatr* 1993; **38**: 1-3.
- 7 Markides A. Age at fitting hearing aids and speech intelligibility. *Br J Audiol* 1986; **20**: 165-168.
- 8 Meadow-Orlans K. Análisis de la eficacia de los programas de intervención precoz en niños con deficiencias auditivas. En *The effectiveness of early intervention for at-risk and handicapped children*. Academic Press Inc, 1987. Editado por Ministerio de Asuntos Sociales en España. 1989: 449-487.
- 9 Davis A, Wood S. The epidemiology of childhood hearing impairment: factors relevant to planning of services. *Br J Audiol* 1992; **26**: 72-90.
- 10 White KR, Vorh BR, Behrens TR. Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions: results of the Rhode Island Hearing Assessment Project. *Semin Hear* 1993; **14**: 18-29.
- 11 Manrique M, Morera C, Moro M. Detección precoz de la hipoacusia infantil en recién nacidos de alto riesgo. Estudio multicéntrico. *An Esp Pediatr* 1994; **40** (Sup 59): 11-45.
- 12 Reardon W, Pembrey M. The genetics of deafness. *Arch Dis Child* 1990; **65**: 1196-1197.
- 13 Martin JAM, Bentzen O, Colley JRT, Hennebert D, Holm C, Iurato S, Jonge GA, Mc Cullen O, Meyer ML, Moore WJ, Morgon A. Childhood deafness in the European Community. *Scand Audiol* 1981; **10**: 165-174.
- 14 Joint Committee on Infant Hearing. Position statement. ASHA Washington, DC. American Speech-Language Association 1972.
- 15 National Institutes of Health Consensus Statement. Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH Consensus Statement 1993. Mar 1-3; **11**: 1-24.
- 16 Mauk GW, White KR, Mortensen LB, Behrens TR. The effectiveness of screening programs based on high-risk characteristics in early intervention of hearing impairment. *Ear Hear* 1991; **12**: 312-319.

- 17 White KR, Maxon AB. Universal screening for infant hearing impairment: simple, beneficial, an presently justified. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1995; **32**: 201-211.
- 18 Maxon AB, White KR, Behrens TR, Vohr BR. Referral rates and cost efficiency in a universal newborn hearing screening programs using transient evoked otoacoustic emissions. *J Am Acad Audiol* 1995; **6**: 271-277.
- 19 Bess FH, Paradise JL. Universal screening for infant hearing impairment: not simple, not risk-free, not necessarily beneficial and not presently justified. *Pediatrics* 1994; **93**: 330-334.
- 20 Sánchez C, Moro M, Almenar A, Pozo M. En torno al coste/beneficio de los programas de screening auditivo neonatal. Ponencia en la Reunión sobre Problemas del Lenguaje y la Comunicación en el Niño. Granada, Dic. 1995.
- 21 Joint Committee on Infant Hearing. Position Statement. *ASHA* 1994; **36**: 38-41.
- 22 Joint Committee on Infant Hearing. Position statement. *ASHA* 1982; **24**: 1017-1018.
- 23 Joint Committee on Infant Hearing. Position statement. *ASHA* 1990; **32**(9): 63-66.
- 24 Downs MP, Sterrit GM. Identification audiometry for neonates a preliminary report. *J Aud Res* 1964; **4**: 69-80.
- 25 McCormick B, Curmoel DA, Spavins F. Auditory screening of special care neonates using the auditory response cradle. *Arch Dis Child* 1984; **59**: 1168-1172.
- 26 Bennett MJ, Lawrence RJ. Trials with the auditory response cradle II. The neonatal respiratory response to an auditory stimulus. *Br J Audiol* 1980; **14**: 1.
- 27 Tucker SM, Bhattacharya J. Screening of hearing impairment in the newborn using the auditory response cradle. *Arch Dis Child* 1992; **67**: 911-919.
- 28 Johnson A, Ashurst H. Screening for sensorineural deafness by health visitors. *Arch Dis Child* 1990; **65**: 841-845.
- 29 Goldstein R, Tait C. Critique of neonatal hearing evaluation. *J Sp Hear Res* 1971; **36**: 3-18.
- 30 Davis H. Brainstem and other responses in electric response audiometry. *Ann Otol* 1976; **85**: 3-13.
- 31 Frias TJ. Identification of congenital hearing loss with the auditory brainstem response. En Jacobson JT. *The Auditory Brainstem Response*. Ed. S. Diego Calif. College Hill Press 1985; 317-334.
- 32 Duara S, et al. Neonatal screening with ABR: Results of follow up audiometry and risk factor evaluation. *J Ped* 1986; **108**(2): 276-281.
- 33 Kemp DT. Stimulated acoustic emissions from the human auditory system. *J Acoust Soc Am* 1978; **64**: 1386-1391.
- 34 Stevens JC, Weeb HD, Hutchinson J, Connell H, Smith MF, Buffin JT. Click evoked otoacoustic emissions in neonatal screening. *Ear Hear* 1990; **11**: 128-133.
- 35 Johnson MJ, Maxon AB, White KR, Vohr BR. Operating a hospital-based universal newborn hearing screening program using transient evoked otoacoustic emissions. *Semin Hear* 1993; **14**: 46-56.
- 36 Norton S, Widen JE. Evoked otoacoustic emissions in normal hearing infants and children: emerging data and issues. *Ear Hear* 1990; **11**(2): 121-127.
- 37 Sequi JM, Mir B, Paredes C, Brines J, Marco J. Resultados preliminares en la aplicación de las otoemisiones acústicas provocadas en el periodo neonatal. *An Esp Ped* 1992; **36**(1): 73-75.
- 38 White KR, Vohr BR, Maxon AB, Behrens TR, McPherson MG, Mauk GW. Screening all newborns of hearing loss using transient evoked otoacoustic emissions. *Int J Otorhinolaryngol* 1994; **29**: 203-217.
- 39 Stein L, Tremblay K, Pasternak J, Banerjee S, Lindemann K, Kraus N. Brainstem abnormalities in neonates with normal otoacoustic emissions. *Seminars in Hearing* 1996; **17**: 197-213.
- 40 Jacobson JT, Jacobson CA, Spahr RC. Automated and conventional ABR screening techniques in high-risk infants. *J Am Acad Audiol* 1990; **1**: 187-195.
- 41 Oudesluys-Murphy AM, Straaten HLM, Bholasingh R, Zanten GA. Neonatal hearing screening. *Eur J Pediatr* 1996; **155**: 429-435.
- 42 Olaizola F. Ponencia sobre Hipoacusia Infantil. XXIV Reunión Anual de la SEORL. Madrid, 1982.
- 43 Northern J, ed. *Hearing Disorders* 3rd ed. Library of Congress Littlebrown. MA, Needham 1995.