

M. Moro, A. Almenar

An Esp Pediatr 1999;51:329-332.

La hipoacusia infantil constituye un importante problema sanitario por las repercusiones que tiene sobre el desarrollo académico, emocional y social en el niño y su familia. Este potencial minusvalidante y discapacitante se atenúa cuando se realiza una identificación, diagnóstico, tratamiento y rehabilitación precoces^(1,2).

La mayoría de las hipoacusias infantiles están presentes en el primer año de vida y de ellas el 35-50% son congénitas⁽³⁾. La prevalencia de la hipoacusia severa o profunda en el recién nacido según la OMS es de 1 por mil y si consideramos grados menores de hipoacusia (moderadas o profundas) ésta asciende a 1-3 por mil y cuando incluimos todos los grados de hipoacusia dicha prevalencia llegaría al 5 por mil⁽⁴⁻⁶⁾.

Sin programas específicos de detección precoz de la hipoacusia congénita, tanto en la Comunidad Europea⁽⁷⁾, como en Estados Unidos⁽⁸⁾ la edad media de diagnóstico se sitúa alrededor de los 3 años.

La hipoacusia infantil es una enfermedad que reúne todos los requisitos que se exige a las enfermedades para ser sometidas a "screening". El coste estimado por caso detectado (1.650.000 pesetas) no es superior al de otras enfermedades congénitas en las que está establecida la detección obligatoria⁽⁹⁾.

El desarrollo de un método de "screening" auditivo "ideal" ha sido perseguido desde 1950 y a partir de 1970 es cuando se empieza a valorar la efectividad de los distintos tests para identificar la hipoacusia congénita. Entre los métodos más empleados destacan el test de distracción⁽¹⁰⁾ que no puede ser aplicado antes del 6º-7º meses de vida, por lo que la edad media de diagnóstico de la hipoacusia profunda no sería inferior a los 2 años⁽¹¹⁾ por lo que ha sido progresivamente desechada. Existen, sin embargo, dos técnicas objetivas que pueden aplicarse en el período neonatal inmediato como son los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC)⁽¹²⁻¹⁵⁾ entre cuyas limitaciones estaban el tiempo que se necesita para la preparación de la piel y la colocación de los electrodos, y precisar para su interpretación cierto entrenamiento y la supervisión por un audiólogo, pero todo ello ha sido obviado con la aparición de una versión automatizada de los mismos que no requieren para su realización e interpretación personal especializado⁽¹⁶⁻¹⁹⁾. El otro método son las otoemisiones acústicas evo-

Detección e intervención precoz de la hipoacusia en la infancia. ¿Es el momento del cambio?

cadadas (OEA), técnica rápida, incruenta y de sencilla interpretación, por lo que puede ser aplicada por personal paraprofesional entrenado y ha sido usada para la implantación de programas de "screening" universal^(20,21), aunque presenta como principal limitación la no detección de hipoacusias retrococleares. Existen protocolos combinando las OEA y los PEATC⁽²²⁾ que consiguen una cobertura del 92% para el "screening" universal y en los que la especificidad del programa es del 92-97%⁽²³⁾.

Con el desarrollo de estas técnicas aplicables en el período neonatal se hace factible la implantación de programas de "screening" para la hipoacusia infantil, pero a la vez se origina durante la última década una gran controversia en torno a la elección de la estrategia más adecuada, el "screening" universal o "screening" restringido a la población de riesgo. En este sentido, en 1990 la iniciativa de "Salud para todos en el año 2000" propone entre sus objetivos que el diagnóstico de la hipoacusia se realice a una edad inferior a los 12 meses para el año 2000⁽²⁴⁾, en marzo de 1993 el National Institute of Health publicó un consenso donde un importante grupo de expertos proponen la combinación de estas dos técnicas (otoemisiones y potenciales auditivos de tronco cerebral) como la estrategia idónea para realizar el "screening" neonatal universal antes de los tres meses de vida. Este documento ponía gran énfasis en la necesidad de establecer un programa de intervención sobre los niños identificados con hipoacusia de forma integrada con el programa de "screening"⁽²⁵⁾. Establece la realización de un "screening" en dos etapas bien definidas, la primera con otoemisiones acústicas aplicadas a todos los recién nacidos y la segunda con potenciales auditivos evocados de tronco cerebral para aquellos que no superen la primera fase con las OEA. En Rhode Island se implementó el primer protocolo de "screening" universal desde enero de 1990⁽²⁶⁻²⁹⁾ y en su primera etapa, en la que se aplicó este protocolo en más de 12.000 niños, se detectó el doble de hipoacusias de las que se hubiesen diagnosticado usando exclusivamente el registro de alto riesgo. Posteriormente Bess y Paradise⁽³⁰⁾ expresaron su oposición al desarrollo del "screening" universal calificándolo de "no simple", no libre de riesgo, no necesariamente beneficioso y no justificado actualmente argumentando que dada la prevalencia estimada de la hipoacusia aun con técnicas como las propuestas con alta sensibilidad y especificidad, al realizar una cobertura universal la cantidad de falsos positivos esperada llevaría a problemas de índole logístico, económico e incluso ético que harían imposible el correcto cumplimiento de estos programas masivos de detección precoz de la hi-

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

poacusia. Todos estos puntos han sido rebatidos por estudios posteriores^(31,32), y los partidarios del "screening" universal basan sus recomendaciones en que en diversos estudios de cohortes se establece que entre los niños hipoacúsicos el 47-67% presenta algún indicador de riesgo auditivo⁽³³⁾, por ello, cabría esperar que el "screening" restringido a esta población tendría un rendimiento potencial diagnóstico del 60% de todas las hipoacusias, pero en la práctica es más bajo por la dificultad que entraña el instaurar una buena cobertura de todos los indicadores de riesgo auditivo que en mejor de los casos asciende al 40-50%⁽³⁴⁻³⁷⁾. Por otra parte, basándose en alguno de los indicadores más importantes a la hora de evaluar un programa de "screening" auditivo neonatal, como son la edad de referencia e identificación del paciente, así como la edad en la que se inicia la ayuda auditiva, existen estudios que hacen patente que con el despistaje neonatal se consigue la identificación más temprana de la hipoacusia⁽³⁸⁾, y que si el "screening" es universal se consigue identificar la hipoacusia severa/profunda a una edad media de 9,2 semanas y el tratamiento instaurado a las 15,9 semanas, siendo en el caso de hipoacusias moderadas de 12,9 y 41,9 semanas respectivamente⁽³⁹⁾.

El Joint Committee on Infant Hearing en 1994 apoya el objetivo de la detección universal de la hipoacusia lo más tempranamente posible y establece que debe identificarse a los niños hipoacúsicos antes de los 3 meses de vida y la intervención debe instaurarse antes del 6º mes de edad⁽⁴⁰⁾.

En base a todas estas propuestas durante la segunda mitad de esta década se acelera la implantación de programas universales de identificación precoz de la hipoacusia. En EE.UU. son ya 9 estados los que han desarrollado leyes para la puesta en marcha del "screening" universal, a través de cuyos resultados se podrá hacer aproximaciones más precisas sobre las tasas de "no paso" con las distintas técnicas, de remisión a unidades especializadas para el diagnóstico, de pérdidas durante el programa, así como estimación de los costes y profundizar en estudios epidemiológicos sobre la hipoacusia^(18,41,42). Pese a toda esta evidencia Paradise vuelve a expresar su oposición al cribado universal e invita a la puesta en marcha de programas alternativos, como por ejemplo, la implementación de campañas de información a los padres para que sean ellos los que determinen sus sospechas sobre la audición anormal de su hijo, alegando que sería un método más económico y que evitaría la ansiedad innecesaria que se crea en los padres de los niños que en el "screening" universal estuviesen dentro del grupo de falsos positivos⁽⁴³⁾.

En España, en 1996 la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) se pronunció sobre la estrategia de detección a seguir en nuestro país, editando un folleto en el que se propone un protocolo combinado OEA y PEATC para el despistaje precoz de la hipoacusia en neonatos, que en una primera etapa debía conseguir la cobertura de la población de riesgo para con posterioridad en virtud de la implementación conseguida, preconizar la implantación universal⁽⁴⁴⁾.

Posteriormente en Milán en 1998 se firmó el "European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening" apoyan-

do el "screening" universal publicando el siguiente decálogo⁽⁴⁵⁾:

1. La hipoacusia permanente bilateral con umbral igual o superior a 40 dB en las frecuencias de 0,5-1-2 y 4 KHz constituye un serio problema de salud que afecta a 1 de cada 1.000 niños. La intervención temprana en los primeros meses de vida produce resultados exitosos. Por ello, la identificación mediante el "screening" lo antes posible, tras el nacimiento, mejora la calidad de vida y las oportunidades de estos niños.

2. La efectividad de los programas de intervención está bien establecida.

3. Los métodos de identificación en el período neonatal están actualmente aceptados en la práctica clínica. Son métodos efectivos con los que se espera identificar al menos al 80% de los casos de hipoacusia y los falsos positivos que constituyen un 2-3% están controlados en los programas de "screening".

4. El "screening" neonatal en las maternidades es más efectivo y barato que los tests de observación de conducta convencionales que se llevan a cabo a los 7-9 meses de edad.

5. Realizar el "screening" neonatal sólo a población de riesgo (6-8% de todos los recién nacidos) reduce el coste pero deja sin identificar el 40-50% de los casos. El "screening" neonatal en paralelo con el test de observación de conducta al 7º-9º meses es más caro y menos efectivo que el "screening" neonatal universal.

6. En el período neonatal, el "screening" neonatal puede no identificar las hipoacusias adquiridas y las progresivas de aparición tardía (10-20% de todos los casos de hipoacusia) por lo que es necesario disponer de métodos de seguimiento).

7. Existe la posibilidad de provocar ansiedad familiar con los falsos positivos y un retraso en el diagnóstico por los falsos negativos, pero son riesgos aceptables frente al beneficio obtenido.

8. El "screening" auditivo neonatal debe ser considerado como la primera parte de un programa de prestaciones al niño hipoacúsico incluyendo la facilitación del diagnóstico y asesoramiento.

9. Es esencial en todo programa de "screening", la existencia de un sistema de control de calidad que incluya el entrenamiento del personal y el seguimiento del programa, debiendo existir una persona responsable del mismo.

10. Aunque los sistemas de Salud en Europa difieren de unos países a otros en cuestiones de organización y funcionamiento, la implantación de programas de "screening" neonatal no debe retrasarse. Ello ofrece al ciudadano europeo mejores oportunidades y calidad de vida en la entrada al nuevo milenio.

En febrero de 1999 la Academia Americana de Pediatría⁽⁴⁶⁾ publica en *Pediatrics* un informe justificando que en todos los hospitales con partos, debe existir un programa neonatal de "screening" universal para la hipoacusia con el objetivo de detectar como mínimo todos los niños con hipoacusia bilateral con umbral mayor o igual a 35 dB en el mejor oído. Es este un documento en el que se establecen las bases sobre las que debe asentar el "screening", seguimiento, identificación, intervención sobre los casos detectados y sobre la evaluación del programa. En

él se destacan, entre otras recomendaciones, que el “screening” universal debe tener como objetivo explorar al 100% de los recién nacidos aceptando como mínimo una cobertura del 95% de los mismos, se debe detectar a todos los niños con hipoacusias bilaterales con umbral superior a 35 dB en el mejor oído, la metodología empleada debe tener una tasa de falsos positivos que no debe superar el 3% y la de falsos negativos debe tender a 0, y sobre la técnica a utilizar recomienda el uso tanto de las OEA como los PEATC solos o en combinación.

Parece por tanto, que el momento del cambio ya ha llegado.

En nuestro país se han desarrollado programas de detección precoz de la hipoacusia en población de riesgo en hospitales de diversas comunidades autónomas, algunos de los cuales participaron en el estudio multicéntrico que se publicó en 1994⁽⁵⁾. Respecto al “screening” universal, éste se realiza en el Hospital Universitario San Carlos de Madrid desde 1992⁽⁴⁷⁻⁴⁹⁾ y es la Comunidad Navarra la única donde a nivel institucional se ha aprobado un programa de “screening” universal que comienza su andadura en estos meses⁽⁵⁰⁾.

Bibliografía

- 1 Stein L, Jabaley T, Spit R, Stoakley D, McGee T. The hearing impairment infant: patterns of identification and habilitation revised. *Ear Hear* 1990; **11**:201-505.
- 2 Yoshinaga-Itano C, Sedey AI, Coulter DK, Mehl AL. Language of early -and later- identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998; **102**:1161-1171.
- 3 Riko K, Hyde ML, Alberti PM. Hearing loss in early infancy: incidence, detection and assessment. *Laryngoscope* 1985; **95**:137-144.
- 4 Davis AC, Wood S. The epidemiology of childhood hearing impairment: factors relevant to planning of servis. *Br J Audiol* 1992; **26**:72-90.
- 5 Manrique M, Morena C, Moro M. Detección precoz de la hipoacusia infantiles en recién nacidos de alto riesgo. Estudio multicéntrico. *An Esp Pediatr* 1994; **40**(Supl 59):11-45.
- 6 Parving A. Prevalence of congenital hearing impairment and risk factors. EDC NHS 1998; 18-23.
- 7 Martin JAM, Bentzen O, Colley JRT, et al. A childhood deafness in the European Community. *Scand Audiol* 1981; **10**:165-174.
- 8 Joint Committee on Infant Hearing. Position statement. ASHA Washington, DC. America Speech-Language Association 1972.
- 9 Sánchez C. Prevención secundaria de la hipoacusia infantil: Screening auditivo neonatal. *An Esp Pediatr* 1997; (Libro de actas I):91-94.
- 10 Downs MP, Sterritt GM. Identification audiometry for neonates: a preliminary report. *Journal of Audiology Research* 1964; **4**:69-80.
- 11 McCormick B, Wood SA, Cope Y, Spavens FM. Analysis of records from an open-access audiology service. *British Journal of Audiology* 1984; **18**:127-132.
- 12 Hyde ML, Malizia K, Riko K, Alberti P. Audiometric stimulation error with the ABR in high-risk infants. *Acta Otolaryngol* (Stockh) 1991; **111**:212-219.
- 13 Kramer SJ, Vertes DR, Condon M. Auditory brainstem responses and clinical follow-up of high-risk infants. *Pediatrics* 1989; **93**:385-392.
- 14 Galambos R, Wilson MJ, Silva PD. Identifying hearing loss in the intensive care nursery: a 20 year summary. *J Am Acad Audiol* 1994; **5**:151-162.
- 15 Davis A. Performance of neonatal and infant hearing screens: sensitivity and specificity. EDC NHS 1998; 40-50.
- 16 Jacobson JT, Jacobson CA, Spahr RC. Automated and convencional ABR screening techniques in high-risk infants. *Am J Audiol* 1990; **1**:187-195.
- 17 Oudesluys-Murphy AM, Straaten HLM, Bholasingh R, Zanten GA. Neonatal hearing screening. *Eur J Pediatr* 1996; **155**:429-435.
- 18 Herman BS, Thornton AR, Josep JM. Automated infant hearing screening using the ABR: development and validation. *Am J Audiol* 1995; **4**:6-14.
- 19 Mason JA, Herman KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brain stem response measurement. *Pediatrics* 1998; **101**:221-228.
- 20 Johnson MJ, Maxon AB White DR, Vohr BR. Operating a hospital-based universal newborn hearing screening program using transient evoked otoacoustic emissions. *Sem Hear* 1993; **14**:46-56.
- 21 Kemp MD. The use of transient evoked otoacoustic emissions in neonatal hearing screening programs. *Sem Hear* 1993; **14**:30-45.
- 22 Wesses Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 1998; **352** (19/26):1957-1964.
- 23 Watkin PM. Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness. *Arch Dis Child* 1996; **74**:F1-25.
- 24 Healthy People 2000. UA Department of Health and Human Services, Public Health Service. DHHS Publication No. (PHS) 91-50213, US Government Printing Office, Washington DC 20402, 1990.
- 25 NIH Consensus Statement. Early identification of Hearing Impairment Infants and Young Children. March 1-3, 1-24, 1993.
- 26 Vohr BR, Carty LM, Moor PE, Letourneau K. The Rhode Island hearing assesment program: Experience with statewide hearing screening (1993-1996). *J Pediatrics* 1998; **133**:353-357.
- 27 White KR, Vohr BR, Behrens TR. Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions: results of the Rhode Island Hearing Assesment Project. *Sem Hear* 1993; **14**:18-29.
- 28 White KR, Vohr BR, Maxin AB, Behrens T, McPherson MG, Mauk GW. S all newborns for hearing loss using transient evoked otoacoustic emissions. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1994; **29**:203-212.
- 29 Windmill IM. Universal screening of infants for hearing loss: further justification. *J Pediatr* 1998; **133**:318-319.
- 30 Bess FH, Paradise JL. Universal screening for infant hearing: not simple, not risk-free, not necessarily beneficial, and not presently justified. *Pediatrics* 1994; **98**:330-334.
- 31 White KR, Maxon AB. Universal screening for infant hearing impairment: simple, beneficial and presently justified. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1995; **32**:201-211.
- 32 Stein LK. Factors influencing the efficacy of universal newborn hearing screening. En: Hearing loss i children. *Pediatrics Clinics North America* 1999; **46**:95-105.
- 33 Parving A. Congenital hearing disability epidemiology and identification: a comparison between two hearth authority districts. *Int J Ped Otorhinolaryngol* 1993; **27**:29-46.
- 34 Elssmann SF, Matkin ND, Sabo MP. Early identification of congenital sensorineural hearing impairment. *Hear J* 1987; **40**:13-17.
- 35 Mauk GW, White KR, Mortensen LB, Behrens TR. The effectiveness of screening programs based on high-risk characteristics in early intervention o f hearing impairment. *Ear Hear* 1991; **12**:312-319.
- 36 Epstein S, Reilly JS. Sensorineural hearing loss. *Pediatr Cin North Am* 1989; **36**:1501-1519.

- 37 Stein L, Clark S, Kraus N. The hearing-impaired infant: patterns of identification and habilitation. *Ear Hear* 1983; **4**:323-236.
- 38 Bamford J, Davis A, Stevens J. Screening for congenital hearing impairment: time for change. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1998; **79**:F73-F76.
- 39 Watkin PM. Outcomes of neonatal screening for hearing loss by otoacoustic emissions. *Arch Dis Child* 1996; **75**:F158-168.
- 40 Joint Committee on Infant Hearing. 1994 Position Statement. *Audiol Today* 1994; **6**:6-7.
- 41 Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: The great omission. *Pediatrics* 1998; **101**:1-6.
- 42 Albringht K, Finitzo T. Texas hospitals' quality control approach to universal infant hearing detection. *Am J Audiol* 1997; **6**:88-90.
- 43 Paradise JL. Sordera genética: un paso adelante. *Pediatrics* (ed. española) 1999; **47**:149-151.
- 44 Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia: Protocolo para la detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos con indicadores de riesgo. 1996.
- 45 European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening. European consensus statement on neonatal hearing screening. Milán 1998.
- 46 American Academy of Pediatrics. Task force on newborn and infant hearing. Newborn and infant hearing loss: Detection and intervention. *Pediatrics* 1999; **103**:527-530.
- 47 Almenar A. Screening universal vs screening de alto riesgo. Mesa redonda: screening auditivo neonatal. II Reunión Internacional de Medicina Neonatal y del Desarrollo. Abril 1999.
- 48 Moro M, Sánchez C. Detección precoz de la sordera en la infancia. Teoría vs práctica. *An Esp Pediatr* 1993; **38**:1-3.
- 49 Moro M, Almenar A, Sánchez C. Detección precoz de la sordera en la infancia. *An Esp Pediatr* 1997; **46**:534-537.
- 50 Asunce N, Del Moral A. Bases para la puesta en marcha de un programa de screening poblacional (Navarra). Mesa redonda: screening auditivo neonatal. II Reunión Internacional de Medicina Neonatal y del Desarrollo. Abril 1999.