

# Libro blanco sobre Hipoacusia

## Detección precoz de la Hipoacusia en recién nacidos



MINISTERIO  
DE SANIDAD  
Y CONSUMO

**CODEPEH**

# **LIBRO BLANCO SOBRE HIPOACUSIA**

## **Detección precoz de la Hipoacusia en recién nacidos**

Coordinadores:

**Prof. Jaime Marco**  
**Dra. Sagrario Matéu**

**CODEPEH**  
**MINISTERIO DE SANIDAD Y SONSUMO**



**Edita y distribuye:**

**© MINISTERIO DE SANIDAD Y CONSUMO  
SECRETARÍA GENERAL TÉCNICA**

**CENTRO DE PUBLICACIONES**

**Paseo del Prado, 18 - 28014 Madrid**

**NIPO: 351-03-007-8**

**Depósito Legal: M-33935-2003**

**Imprime: RUMAGRAF, S. A.**

**Avda. Pedro Díez, 25. 28019 MADRID**

## ÍNDICE

	<i>Págs.</i>
PRESENTACIÓN .....	5
I. INTRODUCCIÓN, J. Marco .....	7
II. INCIDENCIA Y REPERCUSIONES DE LA HIPOACUSIA EN NIÑOS FEDERACIÓN ESPAÑOLA DE ASOCIACIONES DE PADRES Y AMIGOS DE LOS SORDOS (FIAPAS), V. Bixquert, C. Jáudenes, I. Patiño .....	13
III. PREVENCIÓN DE LA HIPOACUSIA, V. Alzina, E. Domelech .....	25
IV. ESTRATEGIAS DE DETECCION PRECOZ DE LA HIPOACUSIA, A. Almenar, M. Moro .....	35
V. TÉCNICAS DE SCREENING DE LA AUDICIÓN:	
V-A. PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ DE SORDERAS CON OTOEMISIONES EVOCADAS (OEAt), G. Trinidad .....	45
V-B. POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO CEREBRAL AUTOMATIZADOS, P. Parente, A. Martínez, B. García .....	89
V-C. DETECCIÓN CON PRODUCTOS DE DISTORSIÓN A. Morant, J. Marco, M.P. Martínez, M Orts, J. García, M. I. Pitarch .....	111
VI. DIAGNÓSTICO DE LA HIPOACUSIA INFANTIL, A. Huarte, J. Artieda .....	121

	<u>Págs.</u>
VII. TRATAMIENTO DE LA HIPOACUSIA INFANTIL, M. Manrique, C. Morera .....	151
VIII. CONTROL DE CALIDAD DE PROGRAMAS DE SCREENING DE LA AUDICIÓN EN RECIÉN NACIDOS, A. Ramos, A. Morant .....	161
IX. REVISIÓN COMENTADA DE LA BIBLIOGRAFÍA FUNDAMENTAL, P. Martínez-Beneito, A. Morant, J. Marco ..	177



## PRESENTACIÓN



*La sordera es una deficiencia debida a la pérdida o anormalidad del sistema auditivo que tiene como consecuencia inmediata la discapacidad para oír, lo que puede implicar un déficit en el acceso al lenguaje oral. La hipoacusia infantil es un importante problema de salud por las repercusiones que tiene en el desarrollo emocional, académico y social del niño y que afecta a cinco de cada mil niños en el momento de su nacimiento.*

*Las modernas técnicas de detección precoz permiten diagnosticar muy pronto este defecto y dan la posibilidad de facilitar una estimulación temprana al niño, lo que puede llegar a permitirle oír, acceder al lenguaje oral y llegar a un desarrollo psicofísico completo.*

*El Libro Blanco de la Hipoacusia Infantil recopila el saber fundamental en este campo. Recoge las aportaciones de varios autores de la máxima valía científica y profesional, pero además recoge el trabajo de muchos profesionales que, desde las Comunidades Autónomas, la actividad clínica, las asociaciones de padres y el trabajo desde distintos puestos de la Administración, han contribuido a ayudar a nuestros niños a disfrutar de lo que la mayoría de los niños disfrutan, de los sonidos y de la posibilidad de comunicarse mediante el don de la palabra.*

*La publicación del mismo forma parte del trabajo que en materia de prevención y promoción de la salud realiza la Dirección General de Salud Pública del Ministerio de Sanidad y Consumo por medio de la Subdirección General de Promoción de la Salud y Epidemiología, ante problemas de salud relevantes para la población y especialmente en la prevención de deficiencias.*

*En este sentido, la Dirección General de Salud Pública ha coordinado un grupo de trabajo integrado por representantes de todas las Comunidades Autónomas, por las sociedades científicas y por las asociaciones relacionadas con la hipoacusia infantil que ha armonizado las actuaciones que en prevención de la hipoacusia se estaban ya*

*realizando en las Comunidades Autónomas. Con esto se culminaba el trabajo hecho en este Ministerio por la prevención de la Hipoacusia, iniciado hace ya ocho años.*

*La aprobación del Programa de prevención de la hipoacusia por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud se enmarca en el camino delineado por la Ley de Calidad y Cohesión del Sistema Nacional de Salud en cuanto a la coparticipación de todos en aras de mejorar la salud de los ciudadanos.*

*Varios miembros de este grupo de trabajo son coautores de este Libro Blanco, cuya elaboración ha sido impulsada por iniciativa de COPEPEH (Comité para la Detección Precoz de la Hipoacusia) y con el apoyo decidido de FIAPAS (Federación de Padres y Amigos de los Sordos), que fueron quienes iniciaron los trabajos por la prevención de la hi-poacusia en colaboración con este Ministerio en 1995 y que han participado, además, en el grupo de trabajo citado. Quede explícito nuestro reconocimiento por esta labor.*

*La prevención de las deficiencias mediante la detección precoz de las mismas es una prioridad en el área de la salud de la mujer y del niño. Desde la Dirección General de Salud Pública agradecemos a todos los autores su esfuerzo en la elaboración de este libro, que contiene información imprescindible para conseguir el objetivo de disminuir el número de niños que no pueden oír.*

*Julio de 2003.*

*José M.<sup>a</sup> MARTÍN MORENO  
Director General de Salud Pública  
Ministerio de Sanidad y Consumo*



# I. INTRODUCCIÓN

PROF. JAIME MARCO

Presidente de la CODEPEH

Catedrático de Otorrinolaringología. Universidad de Valencia.

Jefe del Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico Universitario de Valencia.



El diagnóstico precoz de las enfermedades supone el primer elemento para llegar a un tratamiento eficaz. Esta actuación es mucho más determinante en los casos de hipoacusia en recién nacidos, dada la relación existente entre audición y lenguaje, ya que sólo disponemos de un período de tiempo de unos cuatro años para evitar que las pérdidas de audición tengan efectos permanentes en el desarrollo del lenguaje. Esto es debido al período crítico de aprendizaje en el cual quedan selladas las características morfológicas y funcionales de las áreas corticales del lenguaje.

Si realizamos una detección precoz de los posibles problemas auditivos (cribado o screening) podremos confirmar con un diagnóstico más rápido y precoz e instaurar un tratamiento eficaz. La hipoacusia reúne los requisitos mínimos de las patologías que son susceptibles de un cribado; existe un método fiable, objetivo y sencillo de detección, igualmente ocurre con el diagnóstico y desde luego esta reconocido en la actualidad que se pueden instaurar tratamientos de forma precoz que son capaces de solucionar el problema en su totalidad o al menos limitar las consecuencias de una manera destacada.

Este Libro Blanco ha sido promovido por la CODEPEH (Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil) como consecuencia de las necesidades que se han suscitado en nuestro país desde que a final de los 80 y a principio de los 90 del siglo pasado se instauraran los primeros programas de detección precoz de la hipoacusia en algunos centros hospitalarios, hasta la situación actual en donde existen programas de detección precoz de la hipoacusia en todas las Comunidades Autónomas de España e incluso en algunas de ellas existe un programa común a desarrollar en todos los centros hospita-



larios de una forma coordinada. Esta situación ha dado lugar a diferencias entre distintos centros y comunidades en la forma de aplicación de los programas si bien la visión global del problema es bastante homogénea.

El objetivo de este Libro Blanco es proporcionar la información necesaria sobre la situación actual de la detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos mediante programas de screening, además aprovecharemos para realizar una puesta al día en lo que son los diagnósticos y tratamientos en la hipoacusia detectada precozmente en recién nacidos. También, en los primeros capítulos, hemos revisado la situación actual de la hipoacusia en España y la prevención y epidemiología de la misma. El núcleo del Libro Blanco lo componen los capítulos en los que se analiza la situación de la detección precoz de la audición con temas como las estrategias de los programas y las técnicas y tecnologías utilizadas en los programas de detección de la hipoacusia. Estos temas están realizados por personas con gran experiencia en nuestro país y nos proporcionan la información adquirida en sus propios programas de screening de la audición. Hemos querido presentar no sólo la técnica tradicional en nuestro país, las otoemisiones acústicas, sino nuevos sistemas automáticos que no son de uso generalizado pero que también tienen interés y que en un futuro próximo pueden tener aplicación de forma generalizada en los programas de screening; como son los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral automáticos y los productos de distorsión automáticos. Asimismo hemos creído fundamental la incorporación de un capítulo sobre control de calidad de los programas de screening que sirva de guía para evaluar nuestros programas mediante el conocimiento de unas cifras que van a hacer posible la continuidad del mismo así como nos informará de la calidad de nuestros equipos, de los exploradores, de los controladores y globalmente del programa. En último término hemos creído oportuno hacer un análisis de la bibliografía en los distintos apartados en el campo del screening con comentarios sobre los trabajos fundamentales.

Como he descrito este Libro Blanco ha sido inspirado por la CODEPEH, que persigue los mismos objetivos desde que se creó en 1995 por un grupo de personas que estaban interesadas en la instauración de programas para la detección precoz de la hipoacusia. Su núcleo se debió a los Doctores Manrique, Morera y Moro, que patrocinados por FIAPAS en colaboración con la Fundación ONCE, rea-

lizaron un estudio multicéntrico en recién nacidos con factores de riesgo, sobre la prevalencia de la hipoacusia en nuestro país. A partir de aquel momento y tras conversaciones de FIAPAS con el INSALUD, se decide crear un grupo de trabajo, denominado Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) con el objetivo general de difundir e impulsar la detección precoz de la hipoacusia en España; este grupo queda conformado por dos representantes de la Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cérvico-Facial (SEORL), otros dos de la Sociedad Española de Pediatría, otro de FIAPAS y un representante del Ministerio de Sanidad y Consumo y un secretario sin voz ni voto. Durante estos años han sido miembros de la CODEPEH los doctores Morera y Manrique por la SEORL, Moro y Doménech por la Sociedad Española de Pediatría, el doctor Bixquert, y un representante del INSALUD y posteriormente del Ministerio de Sanidad, que ha ido cambiando periódicamente. En la actualidad, la CODEPEH ha renovado sus miembros de forma progresiva y está constituida por los Doctores Marco y Ramos por la SEORL, Almenar y Alzina por la Sociedad Española de Pediatría, sin haber variado el componente en representación de FIAPAS y Doña Yolanda López por parte del Ministerio de Sanidad y Consumo. La presidencia es rotatoria y con una duración de dos años y por acuerdo interno sólo la ocupan los representantes de las sociedades profesionales, la SEORL y la Sociedad Española de Pediatría; hasta este momento los Presidentes han sido los doctores desde su fundación y por orden cronológico los Dres. Moro, Morera, Doménech y Manrique, y siendo el presidente actual el doctor Marco. La actividad de la CODEPEH en estos años ha sido difícil, como todo proyecto que comienza de la nada, pero ha contado con el apoyo de las Sociedades Científicas, de FIAPAS, del INSALUD y del Ministerio de Sanidad personalizado en su representante. Esta actividad se ha centrado en elaborar protocolos para la definición de factores de riesgo y propuestas sobre estrategias y técnicas de screening, encuestas para el conocer el estado de la detección precoz de la hipoacusia en España, publicaciones científicas sobre el tema, organización de reuniones científicas monográficas y en seno de las Sociedades Científicas sobre screening auditivo, y en difundir y crear un estado de opinión sobre la importancia de la detección precoz, para poder realizar una intervención temprana en la hipoacusia infantil. La CODEPEH ha realizado Congresos sobre Screening en Valencia en 1998, en Pamplona en 2000 y en diciembre de 2002 en Murcia. Los trabajos comunicaciones y publicaciones que quiero señalar como las más im-

portantes de la CODEPEH, aparte de las realizadas sobre esta tema por sus miembros, en estos años han sido:

- Encuesta de grupos de trabajo interesados en el problema. CODEPEH 1996.
- Protocolo para la identificación precoz de la hipoacusia en recién nacidos con factores de riesgo y definición de los indicadores de riesgo. CODEPEH. 1996.
- Elaboración de Documento de Conjunto Mínimo Básico de Datos CMBD. CODEPEH 1997.
- Protocolo para la DPH en Recién Nacidos con indicadores de riesgo para el territorio INSALUD.1997.
- Folleto divulgativo «NO HAY QUE ESPERAR. Del diagnóstico al tratamiento de la deficiencia auditiva» con FIAPAS. 1997.
- Detección precoz de la hipoacusia infantil. Encuesta realizada a los profesionales de la otorrinolaringología y pediatría en España. Separata. FIAPAS, 60; 1-8. 1998.
- Análisis de la encuesta sobre la detección precoz de la hipoacusia en España. An Esp Pediatr 1998; 48. 233-237.
- Programa de Detección Precoz, Tratamiento y Prevención de la Hipoacusia Infantil.. Entregado en el Ministerio de Sanidad en 1999, a propuesta del mismo.
- Propuesta para la Detección e Intervención Precoz de la Hipoacusia Infantil. An Esp Pediat 1999; 51: 336-344.
- Análisis del cuestionario a las CCAA sobre la Detección Precoz de la hipoacusia. Comunicación oral Granada 2001.

Otra actividades en la que ha participado la CODEPEH han sido las iniciativas para la colaboración con el Ministerio de Sanidad y portavoces de Sanidad en el Congreso de Diputados que culminaron con aprobación por el Parlamento Español de la «Proposición no de Ley sobre Detección, Prevención y Tratamiento de la Hipoacusia».

En los últimos años el esfuerzo de la CODEPEH se ha centrado en la extensión de los programas de screening a todo el país y en el control de la calidad de los mismos. También y como consecuencia del desarrollo del screening nos hemos encontrado con problemas derivados del diagnóstico precoz que nos han llevado a enfrentar el problema con una visión global incluyendo aspectos determinantes en el resultado final del problema de la hipoacusia infantil como la intervención precoz (prótesis auditivas, implantes cocleares, estimulación precoz, etc.) la educación e integración social.

Los objetivos de la CODEPEH son:

1. Asesoramiento sobre programas de detección precoz en la infancia.
2. Fomento de programas y protocolos en la detección precoz de la hipoacusia.
3. Promover la detección precoz y el tratamiento de la hipoacusia en los niños.
4. Promover un protocolo básico de recogida de datos y un registro de niños sordos.
5. Promover la prevención de la hipoacusia en la infancia.
6. Crear una asociación de los grupos que trabajan en este área en España.
7. Promover y desarrollar programas de formación audiológica. Para estos próximos años el esfuerzo se centrará en la extensión de los programas de detección precoz en toda España y en los controles de calidad de los programas. La CODEPEH ha colaborado con otras entidades y organismos oficiales cuando así ha sido requerida; Ministerio de Sanidad y Consumo, Real Patronato sobre Discapacidad, Comité Español de Representantes de Minusválidos (CERMI), etc.. Un ejemplo de estas colaboraciones es la participación que, en virtud del Convenio suscrito entre el Ministerio de Sanidad y Consumo y el CERMI, está teniendo la CODEPEH en el seno del GRUPO DE TRABAJO SOBRE HIPOACUSIA, en el que participan representantes de todas las Comunidades Autónomas, del CERMI, FIAPAS así como del pro-

pio Ministerio de Sanidad y Consumo. El objetivo de este grupo de trabajo es crear los contenidos básicos y mínimos que deberá tener cualquier Programa de Detección Precoz de Hipoacusia.

Desde estas líneas quiero agradecer a la doctora Sagrario Matéu Jefa del Servicio de Salud de la Mujer y del Niño del Ministerio de Sanidad y Consumo su especial capacidad para aunar esfuerzos y lograr el consenso de los representantes del GRUPO DE TRABAJO SOBRE HIPOACUSIA del Ministerio de Sanidad y Consumo así como su dedicación y convicción que ha permitido la creación de este Libro Blanco sobre Hipoacusia y más concretamente sobre Detección Precoz de la Hipoacusia en Recién Nacidos. Asimismo quiero incluir entre los agradecimientos al doctor José Luis Prieto Alonso, Jefe de Sección del Servicio de Salud de la Mujer y del Niño y a Doña Yolanda López representante del Ministerio de Sanidad y Consumo en la CODEPEH y Secretaria de la Comisión de seguimiento del Convenio CERMI-Ministerio de Sanidad y Consumo hasta febrero de 2002 en que fue sustituida por Doña Alicia Portas Martínez, vocal asesora del Ilmo Sr Subsecretario a la que hago extensivo mi agradecimiento. Y especialmente a quien quiero agradecer la realidad de este libro es al Profesor Dr. Jose M.<sup>a</sup> Martín Moreno, Director General de Salud Pública, cuyo apoyo ha sido decisivo para la publicación del mismo y por último, mi mayor agradecimiento al Ilmo Sr. Subsecretario del Departamento, D. Pablo Vázquez Vega que lo ha considerado importante y ha autorizado su publicación y a la Exma Sra Ministra de Sanidad y Consumo Doña Ana Pastor por su política de apoyo decidido a las personas con discapacidades.

Con este Libro Blanco queremos hacer una puesta al día de cual es la situación del Screening; las estrategias a aplicar, los medios técnicos de los que podemos disponer, de los resultados que podemos esperar, de los controles que hay que aplicar y de los medios diagnósticos y de tratamiento disponibles. Pero también quiero señalar que ante una situación homogénea, en cuanto a los objetivos, de todos los programas de screening, podremos tener datos objetivos y reales de cual es la situación de la hipoacusia. De esta forma será más fácil afrontar los retos del futuro en los programas de detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos, entre otros la renovación tecnológica con nuevos equipos multisistema automáticos y la aplicación de nuevas tecnologías.



## II. INCIDENCIA Y REPERCUSIONES DE LA HIPOACUSIA EN NIÑOS

FEDERACIÓN ESPAÑOLA DE ASOCIACIONES DE PADRES Y AMIGOS DE LOS SORDOS (FIAPAS)

Vicente Bixquert Montagud  
Carmen Jáudenes Casaubón  
Irene Patiño Maceda

### 1. PRESENTACIÓN



La sordera en cuanto **deficiencia**, se refiere a la pérdida o anormalidad de una función anatómica y/o fisiológica del sistema auditivo, y tiene su consecuencia inmediata en una **discapacidad para oír**, lo que implica un **déficit en el acceso al lenguaje oral**.

Partiendo de que la audición es la vía principal a través de la que se desarrolla el lenguaje y el habla, debemos tener presente que cualquier trastorno en la percepción auditiva del niño, a edades tempranas, va a afectar a su desarrollo lingüístico y comunicativo, a sus procesos cognitivos y, consecuentemente, a su posterior integración escolar, social y laboral (FIAPAS, 1990).

En concreto, la adquisición del lenguaje responde a una predisposición especial que tiene el cerebro humano en los primeros años de vida (período crítico) en los que se da una fase de mayor plasticidad neuronal, donde la información auditiva es esencial para el desarrollo normal del cortex cerebral y permite la apropiación global y automática del lenguaje y del habla (Manrique, 1990). Así mismo, diferentes estudios (Kyle, 1981) corroboran que a partir de este período no se observa mejoría en la inteligibilidad del habla. De ahí las diferencias, altamente significativas, entre los niños estimulados tempranamente (0-3 años) y los que reciben esta atención específica de forma más tardía.

## 2. INCIDENCIA DE LA HIPOACUSIA

**Según datos del INE (2000)**, en España existe alrededor de un millón de personas afectadas por una discapacidad auditiva.

Entre ellas, hay alrededor de cien mil personas con sordera profunda. Al respecto, es importante advertir que el grado de sordera no correlaciona con la modalidad de comunicación.

**Según datos de la CODEPEH (2000)**, en 1999, se estimaba en 378 los nuevos casos de sordera profunda diagnosticados al año en España. Lo que corresponde al uno por mil de los recién nacidos.

- Cinco de cada mil recién nacidos padece una sordera de distinto grado, lo que en España supone la cifra de 1890 niños/año.
- Alrededor de dos mil familias, cada año, están afectadas por la presencia de una discapacidad auditiva en uno de sus hijos.
- Más del 90% de los niños sordos nacen en el seno de familias cuyos padres son oyentes.
- El 40% de la población infantil con sordera severa y profunda van a ser candidatos al implante coclear.
- El 80% de las sorderas infantiles permanentes están presentes en el momento de nacer.
- El 60% de las sorderas infantiles tienen origen genético.
- Sólo en el 50% de los recién nacidos con sordera se identifican indicadores de riesgo.

Junto a los datos numéricos sobre población con discapacidades auditivas en nuestro país, para acercarnos a la misma debemos hacer además otro tipo de reflexión para comprender su **heterogeneidad**. De tal manera que, incluso con un mismo grado de pérdida auditiva, son muchas las variables que intervienen para determinar que el desarrollo de una persona con discapacidad auditiva evolucione de una u otra forma.

### 3. CLASIFICACIÓN Y CONSECUENCIAS DE LA HIPOACUSIA

Las consecuencias de la pérdida auditiva sobre el desarrollo comunicativo y lingüístico del niño variarán dependiendo del momento de aparición, del tipo y del grado de la misma (Torres, 1995).

#### 3.1. Según el momento de adquisición

Los tipos de sordera se agrupan en:

- **sordera prelocutiva:** la pérdida auditiva está presente antes de que se haya desarrollado el lenguaje, y
- **sordera postlocutiva,** la pérdida auditiva aparece cuando ya existe lenguaje.

La orientación y el tratamiento variarán sensiblemente de un caso a otro (Manrique, 1990).

#### 3.2. Según la localización

Las pérdidas auditivas pueden ser:

- **de conducción o de transmisión:** presentan alteraciones en la transmisión del sonido a través del oído externo y medio. Tienen un pronóstico favorable, con escasas consecuencias sobre el lenguaje, siempre que se realice un abordaje farmacológico, quirúrgico y/o audiotprotésico adecuado en tiempo y forma, y
- **de percepción o neurosensoriales:** son debidas a lesiones en el oído interno o en la vía nerviosa auditiva.

#### 3.3. Según el grado

Dada su repercusión sobre el desarrollo cognitivo y social, vamos a centrarnos en el caso de las pérdidas auditivas neurosensoriales prelocutivas, entre las que encontramos grandes diferencias depen-



diendo del grado de pérdida (Clasificación del Buró Internacional de Audiofonología —BIAP—).

Las consecuencias más significativas son:

- **pérdidas leves** (20-40 dB): Aunque el niño oye todo, comprende sólo parte de lo que oye, por lo que pueden aparecer problemas de atención en clase y dificultad de comunicación en ambientes ruidosos, conversaciones de grupo, voz suave... Suelen producirse dislalias, por insuficiente discriminación de ciertos rasgos fonéticos, y retraso general del lenguaje y del habla. Muchas veces pasan desapercibidas a la familia y repercuten en el rendimiento escolar.
- **pérdidas medias** (41-70 dB): El lenguaje aparece de forma natural y espontánea pero con retraso y muchas dificultades fonoarticulatorias. En estos casos, necesitan apoyarse en la lectura labial y presentan importantes problemas de comprensión en ambientes ruidosos o en intercambios múltiples.
- **pérdidas severas** (71-90 dB): Discriminan sonidos del entorno frente a sonidos del habla, pero la audición residual no es funcional por sí sola para lograr un desarrollo espontáneo del lenguaje, por lo que su aprendizaje resulta difícil, lento y, a veces, muy limitado.
- **pérdidas profundas** (91-110 dB): La adquisición del lenguaje oral es difícil. Toda la comprensión verbal del niño depende de la lectura labial. La voz y la inteligibilidad del habla están muy alteradas.

Dependiendo del momento de aparición de la pérdida auditiva, del tipo y el grado de la misma, las consecuencias que tiene la sordera sobre el desarrollo comunicativo y lingüístico del niño variarán y condicionarán la orientación y el tratamiento audioprotésico y rehabilitador, que será necesario aplicar en cada caso con objeto de que el niño con discapacidad auditiva pueda desarrollar con mayor facilidad y de manera más natural todas sus capacidades y habilidades cognitivas, comunicativas y lingüísticas, y acceder a mejores opciones vocacionales y laborales.

## 4. IMPLICACIONES DE LA SORDERA PRELOCUTIVA

### 4.1. Sobre el Pensamiento

El niño que presenta una discapacidad auditiva anterior a la adquisición del lenguaje deberá disponer, lo antes posible, de un lenguaje funcional y complejo que le sirva para comunicarse y que, además, contribuya a la estructuración de su pensamiento (Torres, 1998).

Los niños sordos tienden, en general, a un pensamiento más directamente vinculado a lo que se percibe inmediatamente. Es por ello más concreto, menos abstracto e hipotético. Rinden igual que los oyentes cuando se hallan en niveles superficiales de procesamiento de la información, cuando existe referencia suficiente a los elementos físicos concretos, pero se muestran menos eficaces cuando se exige un alto nivel de procesamiento, cuando la tarea exige descubrir conceptos o relaciones, o manejo de material no significativo.

En el desarrollo del pensamiento lógico, atraviesan por las mismas etapas que los niños oyentes pero con un retraso variable, dependiendo de la competencia lingüística alcanzada (Gregory y Mogford, 1981; Marchesi, 1987).

### 4.2. Sobre la Memoria

Los procesos de memoria, especialmente la memoria a corto plazo o memoria de trabajo, constituyen procesos básicos de economía cognitiva que, en el caso de la sordera, se ven seriamente alterados en su funcionamiento al carecer de un código acústico y de la información que reportan ciertos aspectos lingüísticos como la fonología, la semántica y la morfosintaxis (Torres, 1998).

Conrad, en los años 60, estudió la relación entre lenguaje y memoria en personas sordas y en oyentes. Comprobó en sus investigaciones que cuando se trata de memorizar palabras escritas, se almacenan fonemas aunque lo que se vea sean grafemas (letras), por lo que llegó a la conclusión de que la memoria a corto plazo se basa en algún tipo de código acústico o, al menos, relacionado con el habla.

Más concretamente, en la última década, diversas investigaciones realizadas sobre la memoria de trabajo han demostrado que la capacidad de memoria depende, en parte, de la capacidad de la persona para repasar subvocalmente, y que existe una estrecha relación entre el repaso y el efecto de similitud fonémica. Se ha podido constatar con ello la repercusión que tiene la adquisición del sistema fonológico en tareas de memoria.

Esta adquisición se realiza de forma natural en los niños oyentes, antes de los tres primeros años de vida. En el caso del niño con discapacidad auditiva, es necesario proporcionarle la estimulación auditiva y la información visual del lenguaje para poder interiorizar el sistema fonológico.

#### **4.3. Sobre el acceso a la Lectura**

La lectura es un procedimiento generativo que también se basa en la fonología. Esta entrada fonológica al léxico, que puede realizarse por audición o por lectura labial, se apoya en la relación fonográfica existente entre el lenguaje oral y el lenguaje escrito (Alegría, 1999).

Este tipo de relación basada en representaciones alfabéticas, que no se da en todos los idiomas, pero sí en castellano, supone:

- el acceso directo al significado de la palabra,
- la posibilidad de identificar palabras escritas jamás vistas, y
- representar por escrito palabras nuevas inteligibles.

Se trata de un proceso interactivo, puesto que, con el entrenamiento del sistema escrito, mejora la conciencia fonológica.

La adquisición de la conciencia fonológica es necesaria para disponer de la competencia lingüística suficiente para que la lectura no suponga un duro esfuerzo sin resultados, sino que constituya un proceso de desciframiento involuntario, inconsciente y automático, que convierte al niño en lector maduro.

#### 4.4. Sobre las Aptitudes de Aprendizaje y el Rendimiento Académico

Las aptitudes de aprendizaje guardan una estrecha relación con la madurez lectora del niño y ésta es la que le transforma en **aprendiz autónomo** al poder acceder a la cultura y a la información de su entorno, que es mayoritariamente oral (Torres, 1998).

El rendimiento académico también puede verse afectado ya que la dificultad de acceso a la comunicación y el retraso en el desarrollo de los procesos cognitivos, tiene su consecuencia directa en dificultades de aprendizaje, retraso y fracaso escolar.

Esta situación de fracaso escolar puede ser el origen de que la persona con discapacidad auditiva, que no disponga de competencia lingüística adquirida en los primeros años, acceda a una formación académica insuficiente que condicionará sus opciones vocacionales y le conducirá a una situación laboral precaria, limitando su acceso al mundo laboral en un empleo de calidad.

#### 4.5. Sobre la Personalidad

Tras muchos años de dependencia y un período prolongado de aprendizaje, en la edad adulta se alcanza la madurez social y el individuo llega a ser un adulto socialmente competente.

A través del grado de madurez social alcanzado, se pone de manifiesto el logro de la independencia personal y el grado de la propia realización en relación con el entorno cultural y social en que se vive.

Las personas con discapacidad auditiva severa o profunda, que no han recibido un tratamiento audioprotésico y logopédico adecuado y precoz debido a las implicaciones que tiene la pérdida de la audición sobre su rendimiento académico, necesitan invertir mayor esfuerzo para lograr ser aprendices autónomos. Sin embargo, no siempre ven recompensado este esfuerzo personal invertido, lo que repercute negativamente sobre su autoestima.

Por otra parte, el aislamiento comunicativo y la falta de integración en el entorno, puede provocar desajustes sociales y respuestas inadecuadas a las demandas planteadas por la vida en sociedad.

Como consecuencia, la persona con discapacidad auditiva puede enfrentarse a una situación de inadaptación personal y social, que contribuirá de manera negativa en su madurez psicológica y en su estabilidad emocional, desembocando, en algún caso, en trastornos emocionales y de personalidad (Myklebust, 1964).

## 5. ATENCIÓN TEMPRANA Y ABORDAJE GLOBAL DE LAS SORDERAS INFANTILES

Todos estos efectos descritos, que provoca la pérdida de la audición en los niños, únicamente podrán ser paliados mediante la aplicación de procedimientos que faciliten el acceso precoz y natural al lenguaje oral gracias a la entrada de información a través de una audición funcional y de la visualización del componente fonológico del habla, aprovechando la plasticidad cerebral de los primeros años de vida y estimulando el desarrollo comunicativo y del lenguaje.

Dada la relación existente entre audición y lenguaje, y debido además al periodo crítico de aprendizaje (0-4 años), en el que quedan selladas las características morfológicas y funcionales de las áreas corticales del lenguaje, es fundamental facilitar el acceso del niño sordo al lenguaje oral en las primeras edades ya que es en este momento cuando se sientan las bases del desarrollo comunicativo y de la adquisición del lenguaje oral, así como de la maduración de la percepción auditiva y de todas las capacidades y habilidades cognitivas que de ella se derivan.

La adquisición del lenguaje oral se basa en una interacción en la que el niño desempeña un papel activo y predominante, siendo en la familia donde encontramos el natural clima que propicia la intención y el desarrollo comunicativo de las personas (FIAPAS, 1990).

Sólo si se realiza una detección y un diagnóstico precoz, los padres podrán aprovechar los primeros años de vida de su hijo sordo para:

- paliar la pérdida de audición gracias a las prótesis auditivas actuales,
- elegir la metodología de intervención que consideran más adecuada en función de las necesidades de su hijo, y

- realizar los ajustes necesarios en la interacción comunicativa sin restricciones de contenido, forma o código.

Si no se dan las condiciones anteriormente descritas, los niños que nacen con una sordera severa y profunda se verán expuestos en menor cantidad de tiempo a la estimulación lingüística que les rodea lo que, junto con la entrada incompleta del lenguaje oral, provocará la interiorización errónea de patrones fonológicos y de estructuras incorrectas e incompletas del lenguaje oral.

En consecuencia, y como ya se ha visto, todo ello dificultará enormemente su competencia lingüística y su capacidad lectora.

Por tanto, la necesidad de acceder al lenguaje oral, no sólo se justifica por necesidades comunicativas, sino por el papel fundamental que desempeña el lenguaje en el desarrollo de procesos cognitivos más complejos (Silvestre, 1998).

Hay que significar que, hoy en día, estos niños pueden acceder al lenguaje oral de forma más natural y precoz, con menos esfuerzo para el niño y para sus padres, y con un nivel de interacción impenable hace escasamente diez años, gracias a:

- **el diagnóstico precoz, a través del *screening* auditivo universal** que posibilita dicho diagnóstico y un abordaje global de su tratamiento (médico, audiotprotésico, habilitador) lo más tempranamente posible, evitando la desorientación de las familias y la pérdida de un tiempo preciso y precioso para el aprovechamiento del período crítico de desarrollo en el niño,
- **la adaptación protésica:** audífonos tecnológicamente avanzados e implantes cocleares para estimular convenientemente las vías auditivas, y
- **la intervención logopédica temprana,** sin la cual el diagnóstico precoz es estéril y la adaptación protésica insuficiente. Esta intervención se efectúa a través de la aplicación de metodologías de reeducación del lenguaje, que teniendo como objetivo el acceso al lenguaje oral, utilizan sistemas aumentativos para facilitar este acceso.

Estos sistemas posibilitan que el niño y su familia dispongan lo más precozmente posible de un medio para interactuar, que al niño le permite además obtener una visualización completa de la fonología del habla en las primeras edades, indispensable para adquirir la competencia lingüística necesaria para el acceso eficaz a la lectoescritura y para el aprendizaje autónomo (Monfort, 1982; Torres, 1988).

## 6. BARRERAS DE COMUNICACIÓN

Por último, es necesario señalar que las barreras de comunicación a las que se enfrentan las personas con discapacidad auditiva, no se reducen a las limitaciones y/o dificultades que éstas se encuentran en el acceso a la comunicación y a la información en los espacios públicos o en su actividad social, sino que están presentes cuando aparece la pérdida auditiva: son inherentes a la misma e implican mucho más que una limitación en el acto formal de la comunicación.

Por tanto, todo lo que se haga desde el mismo momento del diagnóstico estará contribuyendo positivamente a su eliminación o, por el contrario, levantará dichas barreras sin posibilidad ya de recuperar ese tiempo perdido en la vida de un niño (FIAPAS, 1991).

## BIBLIOGRAFÍA

ALEGRIA, J.: *Adquisición de la lectura en el niño sordo*. MEC, Serie Documentos, n.º 7. Madrid, CNREE, 1987.

ALEGRÍA, J.: «Condiciones de adquisición de la lectura en el niño sordo». En *Rev. de Log. Fon. y Aud.* XIX, n.º 3, 1999. (Págs. 126-140).

ASENSIO, M. Y GOMIS, M.: «La lectura en los niños sordos». En *Rev. FIAPAS* n.º 59, 1997 (Págs. 24-40).

CODEPEH (Comisión Detección Precoz Hipoacusia Infantil): «Propuesta para la Detección e Intervención Precoz de la Hipoacusia Infantil». En *Rev. FIAPAS* n.º 71, 1999. (Separata).

FERNÁNDEZ VIADER, M. P. Y PERTUSA, E.: «Reflexiones sobre la escritura y la alfabetización de los niños sordos». En *Rev. de Log. Fon. y Aud.* 16, 2, 1996 (Págs. 79-85).

- FORTICH MORELL, L.: *La deficiencia auditiva: una aproximación multidisciplinar*. Valencia, PROMOLIBRO, 1987.
- JUÁREZ, A.: «El acceso a la comunicación y el lenguaje en el niño deficiente auditivo». En *Rev. de Log. Fon. y Aud.* XII, 2, 1992 (Págs. 68-75).
- JUÁREZ, A.: *Entrenamiento metafonológico y enseñanza de la lectura en niños sordos*. En M. Monfort (ed.), *Logopedia, ciencia y técnica*. Madrid. CEPE, 1999.
- MANRIQUE, M. HUARTE, A. MOLINA, M. CERVERA, F.J. y OOAA. «Tratamiento de la sordera en el niño menor de dos años». *Anales Españoles de Pediatría*. 1997-97; 95-98.
- MARCHESI, A.: *El desarrollo cognitivo y lingüístico de los niños sordos*. Madrid, ALIANZA, 1987.
- MARCHESI, A. ALONSO, P. PANIAGUA, G. Y VALMASEDA, M.: *Desarrollo del lenguaje y del juego simbólico en niños sordos profundos*. Madrid, Centro de Publicaciones Ministerio de Educación y Ciencia, 1995.
- MONFORT, M. ROJO, A. Y JUÁREZ, A.: *Programa elemental de comunicación bimodal*. Madrid, CEPE, 1982.
- MONFORT, M. Y JUAREZ, A.: *Algo que decir*. Madrid, ENTHA, 2001.
- NAVARRO, F., Y CLEMENTE, R.A.: «El juego simbólico en niños sordos». En *Rev. Logopedia, Foniatría y Audiología n.º IX (3)*, 1989 (Págs. 134-141).
- MYKLEBUST, R.: *Psicología del sordo*. Madrid, Ed. Magisterio Español, 1964.
- SANTANA, R.: *El papel de la Palabra Complementada en el desarrollo y uso de las representaciones fonológicas en el sordo*. Servicio de publicaciones y producción documental. Univ. Del LPGC - 1999.
- SILVESTRE, N. y OOAA: *Sordera. Comunicación y Aprendizaje*. Barcelona, MASSÓN, 1998.
- TORRES MONREAL, S.: *La palabra complementada*. Madrid, CEPE, 1988.
- TORRES MONREAL, S.: «Memoria, Fonología y Sordera». En *Rev. FIAPAS n.º 62*, 1998 (Págs. 25-28).
- TORRES MONREAL, S., RODRIGUEZ SANTOS, J.M., SANTANA HERNÁNDEZ, R. Y GONZÁLEZ CUENCA, A.M.: *Deficiencia auditiva: Aspectos psico-evolutivos y educativos*. Archidona (Málaga) Ed. Aljibe. 1995.



TORRES MONREAL, S.: *Sistemas Alternativos de Comunicación. Manual de comunicación aumentativa y alternativa: sistemas y estrategias*. Málaga, Ed. Aljibe. 2001.

TRIADÓ, C.: «El desarrollo de la comunicación en el niño sordo». En *Rev. Logopedia Foniatría y Audiología n.º 3*, 1991 (Págs. 122-129).

VV.AA.: *Campaña de detección precoz de la sordera*. Madrid, FIAPAS, 1990.

VV.AA.: *DOCs. FIAPAS*. Madrid, 1987-2002.



### III. PREVENCIÓN DE LA HIPOACUSIA

VALENTÍN ALZINA

*Sección de Neonatología Clínica Universitaria de Navarra. Pamplona*

EDUARDO DOMENECH

*Catedrático de Pediatría. Universidad de la Laguna. Tenerife*

.....

Debe haber campañas de divulgación y sensibilización en el personal sanitario y la población general sobre la importancia de la detección y tratamiento precoz de la hipoacusia infantil y sobre los procedimientos existentes para su prevención. Para la prevención es básico el conocimiento de los procesos o enfermedades asociadas a una afectación auditiva que conducirá a su diagnóstico precoz, y en algunos casos a la instauración de medidas que eviten la aparición de la hipoacusia o su tratamiento, antes que aparezcan problemas de comunicación o aprendizaje irreparables. Abordaremos a continuación una serie de conceptos sobre la prevención de la hipoacusia siguiendo una clasificación etiológica de las mismas: Hipoacusias genéticas (hereditarias) e Hipoacusias de causas ambientales (prenatales, perinatales y postnatales).

#### 1. HIPOACUSIAS GENÉTICAS

.....

Las hipoacusias genéticas pueden a su vez clasificarse en sindrómicas y no sindrómicas. El término «hipoacusia sindrómica» se refiere a aquellos casos en donde la hipoacusia va asociada a otras alteraciones clínicas y la «no sindrómica» abarca las formas de sordera simple o aislada.

Alrededor de 400 síndromes genéticos que incluyen pérdida de la audición han sido descritos. Entre los más frecuentes y según el patrón hereditario podemos considerar:

A. Patrón de Herencia Autosómico Dominante (AD): S. de Waardenburg; S. Braquiootorrenal; S. de Stickler (Artró oftalmopatía heredi-

taria); S. de Alport (con elevada heterogeneidad genética, estando descritas también formas autosómicas recesivas y ligadas al sexo); S. de Treacher-Collins (Francheschetti) y S. de LEOPARD.

B. Patrón de Herencia Autosómica Recesiva (AR): S. de Usher; S. de Cockraine; S. de Pendred; S. de Jervell-Lange-Nielsen; Enfermedad de Refsum; Mucopolisacaridosis (tipo I, IV B y VI); S. de Johanson-Blizzard.

C. Patrón de Herencia Ligado al Cromosoma X (sexo): Enfermedad de Novrie; S. de Coffin-Lowry; S. de Gustavson; S. de Schimre. Hay formas de herencia mitocondrial pero que afectan fundamentalmente al adulto.

Es importante tener en cuenta estos síndromes (incluyendo las cromosopatías), porque en general, las otras manifestaciones clínicas o malformaciones que concurren en ellas nos pueden encubrir o minimizar la importante afectación auditiva y retrasar el diagnóstico y tratamiento precoz de la hipoacusia (1,2,3).

Actualmente hay mapeados 33 genes de herencia autosómica dominante (AD), 29 autosómicos recesivos (AR) y 8 ligados al cromosoma X relacionados con la hipoacusia no sindrómica.

A pesar de la gran heterogenicidad genética que esto supone, la mayoría de los casos de sordera no sindrómica congénita en nuestra población es la mutación en el gen GJB2 (Gap junction B2, Conexina 26) (4).

La mayoría de las hipoacusias prelinguales están presentes al nacimiento (son congénitas) y en aproximadamente el 50% de los casos son debidas a hipoacusias monogénicas (los factores perinatales, infecciones y los traumatismos son los responsables de la otra mitad) con un patrón de herencia AR en el 75% de los recién nacidos afectados (donde se incluye la GJB2), AD en aproximadamente el 20%, ligada al X en el 5% y en menos de 1% mitocondrial.

La sordera de tipo AR suele ser prelingual, severa, bilateral, aunque no progresiva (5).

En los últimos años ha habido un importante avance en el diagnóstico etiológico de la hipoacusia infantil, con la localización e identificación

de genes relacionados con el proceso de la audición (4), facilitando un mayor entendimiento de su fisiopatología. Sin embargo, no está todavía claro si estos datos genéticos pueden utilizarse como factores pronósticos (predecir si la hipoacusia es estable o progresiva) o si ayudará a determinar el tratamiento óptimo (transplante coclear, utilización amplificadores, etc). Por lo tanto, aunque en la actualidad el asesoramiento genético de la sordera es importante, presenta aspectos no resueltos en la práctica médica.

Desde un punto de vista diagnóstico, el desarrollo en el campo de la otología molecular puede proporcionar a los sistemas de cribado neonatales actuales, una alternativa mediante la introducción de las pruebas genéticas denominadas técnicas de «microarray» (los llamados chips de genes) que permiten al investigador evaluar la expresión de cientos o miles de genes simultáneamente (4).

## 2. HIPOACUSIAS NO GENÉTICAS

Las hipoacusias adquiridas por factores ambientales pueden aparecer al nacimiento (causas prenatales y perinatales), o a lo largo de la vida (causas prenatales, perinatales y postnatales).

### 2.1. Causas ambientales prenatales

Desde que en 1941 se demostró (Gregg) que una infección (rubéola) durante el embarazo podía causar malformaciones en el feto (cardiopatía, cataratas y sordera), se constató que existen una serie de factores ambientales (teratógenos) que pueden afectar el desarrollo anatómico y/o funcional del feto expuesto.

La variabilidad de la expresión clínica del teratógeno depende del agente (químico, radiación, infección, trastorno metabólico materno, drogas, etc), momento del embarazo (embrión, feto), asociación con otros factores (genéticos/ambientales: herencia multifactorial), etc...

Dentro de este apartado se encuentran, en primer lugar, las infecciones, por su frecuencia y posibilidades de prevención tanto desde un punto de vista de prevención primaria (vacunas), como de tratamiento de la propia infección y diagnóstico precoz.

2.1.1. Rubéola: La rubéola congénita prácticamente se ha erradicado en la mayor parte de los países en desarrollo (2) por la utilización sistemática de la vacuna a la edad de 15 meses y 6 años (a los 11 años en aquellos que no la recibieron a los 6).

La afectación auditiva es máxima cuando la infección materna se produce entre la 7.<sup>a</sup> y 10.<sup>a</sup> semana de gestación, generalmente es severa y progresiva. Más grave si va asociada a otras alteraciones (cardiopatía y cataratas).

2.1.2. Toxoplasmosis: En estos diez últimos años se observa un creciente interés por la toxoplasmosis congénita, ya que se describen secuelas tardías en niños asintomáticos al nacimiento. La incidencia de sordera en niños de madres con anticuerpos positivos al toxoplasma es doble que la de aquellas madres que no han pasado la enfermedad (5). Por otro lado, en la actualidad, existe la posibilidad de realizar un diagnóstico prenatal adecuado (serológico materno, fetal y ecográfico) y la instauración de un tratamiento durante el embarazo y el primer año de vida (6), con pirimetamina, sulfadiacina, ácido fólico alternando con ciclos de espiramicina, que disminuye de forma significativa la aparición de secuelas a largo plazo.

2.1.3. Citomegalovirus (CMV): La infección congénita por CMV es la causa infecciosa más frecuente de hipoacusia neurosensorial en la edad pediátrica. Aproximadamente el 1% de todos los recién nacidos son infectados en útero. Alrededor del 5% de estos neonatos presentarán una hipoacusia neurosensorial al nacer. Sin embargo, a los 3 años de vida esta incidencia se eleva al 35% en aquellos que presentaron clínica en el período neonatal (por un 11% de los asintomáticos al nacer). Esto significa que esta infección presenta un carácter progresivo y en general, bilateral (7).

Hoy en día mediante las nuevas técnicas serológicas (avidez de IgG y determinación de IgM por Inmunoblot) junto con la determinación cuantitativa y cualitativa del DNA del CMV por PCR en suero materno y líquido amniótico, es posible determinar la situación clínica de la madre y el feto (8). El diagnóstico de infección congénita en el recién nacido, vendrá dado por el aislamiento del CMV en orina durante la primera semana de vida. En cuanto al tratamiento, la utilización de ganciclovir está ampliamente aceptada, aunque sin resultados todavía concluyentes (9).

La infección congénita por CMV, es un problema de salud pública no resuelto, y requiere nuevas estrategias y actitudes que incluya identificar la situación (infección, primoinfección, reinfección o reactivación) de la madre, y según ésta, planificar una prevención y tratamiento adecuados en el recién nacido con un seguimiento en los años posteriores por su carácter progresivo. Incluso podría plantearse, en un futuro próximo, la implantación de una vacuna como prevención primaria de la infección (10).

**2.1.4. Sífilis:** La sífilis congénita; hoy es una causa poco frecuente de hipoacusia. Sin embargo, hay que tener en cuenta que existe una forma que aparece entre los 8 y 20 años de edad, y que suele asociarse a otros estigmas de sífilis congénita tardía, como son la laberintitis, queratitis intersticial, muescas en los incisivos, etc... El diagnóstico vendrá dado por la historia clínica de lues en la madre no tratada o mal tratada, la clínica del recién nacido y los resultados serológicos (FTA-ABS, test de absorción del treponema mediante fluorescencia). La hipoacusia puede responder al tratamiento, por lo tanto debe ser diagnosticada y tratada precozmente.

Es importante remarcar que en todos los casos mencionados, la hipoacusia puede aparecer al nacimiento o posteriormente, e ir progresivamente empeorando. Hay que tener en cuenta además, que el porcentaje mayor de casos de infección congénita son asintomáticos al nacimiento. Se necesita por lo tanto, un cribado neonatal universal y un control diagnóstico evolutivo incluso meses o años después.

Otros teratógenos relacionados con hipoacusias congénitas, y debe evitarse su administración a la madre durante el embarazo son: antipalúdicos (fosfatato de cloroquina y quinina), aminoglucósidos (gentamicina, tobramicina y amikacina), diuréticos (furosemida y ácido etacrínico), antineoplásicos (cisplatino), retinoides, así como las radiaciones ionizantes o isótopos radioactivos.

La ingesta excesiva de alcohol durante el embarazo, se asocia al llamado síndrome alcohólico fetal, que incluye hipoacusia neurosensorial. También la diabetes materna mal controlada está asociada a hipoacusia congénita.

## 2.2. Causas Perinatales

Son aquellas que inciden alrededor del parto y en general asociadas o relacionadas en una alta frecuencia con el parto pretérmino como son: el bajo peso, ventilación mecánica, sepsis, hipoxia-isquemia perinatal, hiperbilirrubinemia (asociada generalmente a problemas de hemólisis y/o niveles de bilirrubina que requieren exanguinotransfusión). La prevención incluye todas las medidas que disminuyan el parto pretérmino y una mejor asistencia perinatal. Este grupo de niños entraría dentro de los considerados de alto riesgo.

## 2.3. Causas ambientales postnatales

Los factores que inciden varían en su naturaleza y frecuencia así como en sus manifestaciones y consecuencias, dependiendo del período de la vida en donde se desarrollan.

Vamos a considerar las causas más frecuentes y las medidas preventivas que se llevan o deberían llevarse a cabo.

**2.3.1. Infecciones:** Las vacunas incluidas dentro de la llamada triple vírica: sarampión, parotiditis y rubéola, casi han erradicado estas enfermedades que antes eran causas importantes de hipoacusia neurosensorial. Otra enfermedad exantemática en donde podría aplicarse una prevención primaria mediante la administración de la vacuna es la varicela (11).

La hipoacusia neurosensorial es también una de las secuelas más frecuentes de las meningitis bacterianas. Alrededor del 30% de las meningitis por *Streptococcus pneumoniae*, 10-15% por el *Haemophilus influenzae* y en un 5% de las producidas por la *Neisseria meningitidis*. En la actualidad hay vacunas eficaces para prevenir los tres tipos de meningitis, si bien dentro del grupo del meningococo, para el serotipo B (que ocasiona alrededor del 50% de casos producidos por este germen) no hay vacuna (si para el meningococo A y C). Además se ha demostrado efectiva la administración de dexametasona (0,6 mg/kg/día fraccionado en 4 dosis durante 2-4 días) para disminuir la incidencia y gravedad de la hipoacusia en la meningitis por *Haemophilus influenzae* (12).

La otitis media, que es la causa principal de la disminución de la audición en niños en edad preescolar (2-5 años), aparte de un adecuado manejo clínico para evitar un daño permanente en el oído medio y

control auditivo, puede beneficiarse de una prevención primaria mediante la instauración de la vacuna conjugada del neumococo (13).

**2.3.2. Agentes ototóxicos:** Ciertos antibióticos (aminoglucosidos, eritromicina), quimioterápicos (cisplatino), diuréticos de asa (furosemida), antiinflamatorios (ácido acetilsalicílico, naproxeno) pueden ocasionar de forma brusca una hipoacusia neurosensorial y, aunque pueden también producir una lesión de forma progresiva independiente de la pauta de administración, se deben, en algunas de ellas, realizar mediciones de los niveles sanguíneos y dosis totales para ajustar las pautas a administrar.

**2.3.3. Ruido:** Hay dos formas de pérdida de audición por el ruido. El traumatismo acústico: una forma severa, inmediata y permanente de hipoacusia que puede ser causada por una breve exposición a sonidos muy fuertes (más de 140 dB) como un disparo con armas de fuego, petardos, fuegos artificiales, etc y una forma gradual, acumulativa de hipoacusia inducida por ruido, por la exposición prolongada y repetida a sonidos menos intensos. Hoy en día están reconocidos los riesgos a largo plazo relacionados con muchas de las actividades «ruidosas» del tiempo libre de los niños y sobretodo de los adolescentes. Algunos ejemplos de exposición a sonidos: conciertos de rock >100 dB; bares >85-100 dB; reproductores portátiles de música 115 dB; tiendas de ropa joven 80 dB; juguetes (xilofón, armas, sonajeros, trompetas, etc ... entre 95 y 130 dB). Hay que tener en cuenta que la instauración de la hipoacusia es insidiosa pero puede ser permanente e irreversible. Y el hecho importante es que sobre todas estas fuentes de ruido podemos tener cierto control, podemos evitarlas o reducirlas (14).

Junto al cuidado o limitación en la utilización de medicamentos ototóxicos, el «ruido» es otro factor básico a vigilar en niños con antecedentes hereditarios de pérdida de audición.

**2.3.4.** Hay un grupo muy heterogéneo de enfermedades que afecta a la audición. Y así como, si la alteración implica directamente al oído como la mastoiditis, fístulas perilinfáticas, fractura y osteomielitis del hueso temporal, etc, pensamos directamente en la afectación de la audición. En otro grupo de enfermedades hay que saber que puede existir una afectación neurosensorial auditiva y que debemos valorarla: gripe, hipotiroidismo adquirido, diabetes, enfermedades autoinmunes (artritis reumatoidea juvenil), anemia de células falciformes, traumatismo craneoencefálico, etc...



Hacia los 2 años de edad, uno de cada 25 niños tendrá una pérdida de la audición leve o moderada producida por enfermedades del oído (15) y aproximadamente un 6% de niños entre los 3 1/2 y 5 años y un 15% entre los 6 y 19 años, se ponen de manifiesto en los cribados de audición. La mayoría con pérdidas unilaterales o leves (16,17). Sin embargo, el estudio regular para lactantes y en edades preescolar y escolar es importante no sólo por la gravedad de las secuelas médicas de la otopatología activa, sino también por las consecuencias negativas que una pérdida incluso leve de la audición (ya sea conductiva o neurosensorial) tiene en el desarrollo del lenguaje, aprendizaje, autoestima y desarrollo conductual del niño.

El objetivo general de la prevención debe incluir un cribado auditivo a realizar sistemáticamente en las consultas de puericultura del niño sano.

## CONCLUSIONES

### Prevención de la hipoacusia Conocimiento etiológico de las hipoacusias

<b>H. genéticas</b>		<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Identificación síndromes asociados a hipoacusia.</li> <li>2. Análisis de la mutación GJB2 en familias con hipoacusia no sindrómica con dos generaciones afectas.</li> <li>3. Consejo genético.</li> <li>4. ¿Cribado genético? (Microarray).</li> </ol>
<b>H. no genéticas</b>	<i>Prenatales</i>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Identificación y tratamiento precoz de infecciones (toxoplasma, rubéola, sífilis, citomegalovirus).</li> <li>2. Vacunación triple vírica (sarampión, rubeola, parotiditis).</li> <li>3. Evitar administración de ototóxicos.</li> <li>4. Evitar exposición a radiaciones ionizantes/isótopos radioactivos.</li> <li>5. Limitar la ingesta de alcohol durante el embarazo.</li> </ol>

	<i>Perinatales</i>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Medidas contra la prematuridad.</li><li>2. Tratamiento de la incompatibilidad Rh.</li><li>3. Optimización de la asistencia perinatal.</li></ol>
	<i>Postnatales</i>	<ol style="list-style-type: none"><li>1. Vacunación triple vírica.</li><li>2. Vacunación contra la meningitis (neumococo, meningococo, haemophilus) e inclusión en el tratamiento de la meningitis por haemophilus de dexametasona.</li><li>3. Tratamiento y control de las otitis medias recurrentes.</li><li>4. Evitar administración de ototóxicos.</li><li>5. Limitar la exposición a ambientes con exceso de ruidos en tiempo de ocio.</li></ol>

## BIBLIOGRAFÍA

1. Frasier GR.: Causes of Profound Deafness in Childhood. Baltimore, Johns Hopkins University Press, 1976.
2. Brookhouser PE.: Hipoacusia neurosensorial en niños. Clin Ped N Amer (ed esp) 1996; 6: 1105-1127.
3. Choo D.: The impact of molecular genetics on the clinical management of pediatric sensorineural hearing loss, Pediatr 2002; 140: 148-9.
4. Willems PJ.: Genetic causes of hearing loss, N. Eng. Med. 2000; 342: 1101-1109.
5. Sever JL, Ellenberg JH, Ley AC, et al.: Toxoplasmosis: maternal and pediatric findings in 23,000 pregnancies, 1988; 82:181-92.
6. Guerina NG, Hsu HW, Meissner HC et al.: Neonatal serologic cribado and early treatment for congenital toxoplasma gondii infection. N Engl J Med. 1994, 330: 1858-1863.

7. Fowler KB, Dable AJ, Boppana SB, Pass RF.: Newborn hearing cribado: Will children with hearing loss causes by congenital cytomegalovirus infection be missed?. *J Pediatr* 1999; 135: 60-64.
8. Maine GT, Lazzarotto T, Landini MP.: New developments in the diagnosis of maternal and congenital CMV infection. *Expert Rev Mol Diagn.* 2001; 1: 19-26.
9. White RJ, Cloud G, Gruber W, Storch GA, Demmler GJ, Jacobs RF et al.: Ganciclovir treatment of symptomatic congenital cytomegalovirus infection: results of a phase II study, *J Infect Dis* 1997; 175: 1080-6.
10. Mitchell DK, Holmes SJ, Burke RL, Duliege AM, Adler SP.: Immunogenicity of a recombinant human cytomegalovirus gB vaccine in seronegative toddlers. *Pediatr Infect Dis J.* 2002; 21: 133-8.
11. Gershon AA. Live-attenuated varicella vaccine. *Infect Dis Clin North Am* 2001; 15: 65-81.
12. Prober CG, The role of steroids in the management of children with bacterial meningitis. *Pediatrics* 1995; 95: 29-31.
13. Skola J, Kilpi T, Palmu A, Jokinen J, Haapakoski J, Herva E et al.: for the Finnish Otitis Media Study Group: Efficacy of a pneumococcal conjugate vaccine against acute otitis media. *N Engl J Med* 2001; 344: 403-9.
14. Clark WW, Bohme BA.: Effects of noise on hearing, 1999, 281 (17): 1658-9.
15. Cunningham DR. Cribado de la audición. En Holkelman RA, Friedman SB, Nelson NM, Seidel HM, Wilitzman ML editors. *Atención Primaria en Pediatría*, 3.ª ed Madrid, Harcourt-Mosby, 1999. p 231-36.
16. U.S. Public Health Service (1998). *Clinician's Handbook of Preventive Services* (2<sup>nd</sup> ed) Mc Lean VA: International Medical Publishing-
17. Niskar AS, Kieszak SM, Holmes A, Esteban E, Rubin C, Brody DJ.: Prevalence of Hearing Loss among children 6 to 19 years of age. *JAMA* 1998; 249: 1071-1075.



## IV. ESTRATEGIAS DE DETECCIÓN PRECOZ DE LA HIPOACUSIA

PROF. MANUEL MORO SERRANO

*Jefe de Servicio de Neonatología. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.*

AMPARO ALMENAR LATORRE

*Unidad Neonatal de Screening Auditivo. Hospital Clínico San Carlos. Madrid.*



La hipoacusia infantil constituye un importante problema de salud por las repercusiones que tiene sobre el desarrollo emocional, académico y social del niño. Este potencial discapacitante depende en gran medida de la precocidad con que se realice el diagnóstico y se inicie el tratamiento (1, 2). El retraso en la identificación de la misma, produce de forma indiscutible alteraciones en el desarrollo del lenguaje, la comunicación, el nivel educacional y por tanto en la calidad de vida del niño hipoacúsico. Sin programas específicos de detección precoz, la edad media de diagnóstico se sitúa en torno a los tres años (3). Por todo ello, es importante la implantación de programas de screening auditivo neonatal, con los que se pretende que los niños hipoacúsicos sean identificados antes del tercer mes de vida y el diagnóstico y tratamiento se realice antes del año de edad (4, 5, 6).

Los requisitos del test ideal para el screening auditivo neonatal son los siguientes: debe ser un test sensible y específico para que pocos casos de hipoacusia pasen desapercibidos y pocos casos no hipoacúsicos sean falsamente identificados, debe haber un adecuado «punto de corte» que diferencie bien entre los sujetos normales y los patológicos, debe ser un test aplicable al 100% de la población sin poner en riesgo a la misma, siendo una técnica no invasiva y que requiera poco tiempo para su realización y además debe permitir que el programa de screening sea abordable desde el punto de vista económico. Las técnicas que cumplen dichos requisitos son fundamentalmente dos: los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral automatizados (PEATC-A) (7) y las otoemisiones acústicas evocadas por click (OEA-e) (8). La segunda técnica, presenta un menor coste pero tiene como inconveniente la no-detección

de hipoacusias de origen retrococlear, por lo que si se opta por ella, en algunos casos se debe usar de forma combinada con los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral.

Con respecto a las estrategias desarrolladas en la actualidad destinadas al diagnóstico precoz de la hipoacusia destacan el **screening auditivo restringido a población de riesgo** y el **screening auditivo neonatal universal**.

El **screening restringido a población de riesgo**, está dirigido exclusivamente a aquellos niños que presenten uno ó más indicadores de riesgo auditivo. Se basa en las directrices que preconizó el Joint Committee on Infant Hearing en 1971 y que con sucesivas revisiones establece el listado de dichos indicadores. En su última revisión (9) se describen 10 indicadores para los recién nacidos y 6 para los lactantes (tabla I). El despistaje en población de riesgo ha sido la estrategia más empleada, ya que al ir dirigida al 6-10% de los recién nacidos su implantación es más fácil y con menor coste que el screening universal. En diversos estudios de cohortes, se establece que entre los niños hipoacúsicos el 47-67% (10) presenta uno ó más indicadores de riesgo auditivo, siendo los indicadores que aparecen implicados con más frecuencia los antecedentes familiares de hipoacusia, el ingreso en UCI neonatal y las malformaciones craneofaciales (11). Por ello, cabría esperar que el rendimiento potencial de este tipo de screening fuese el diagnóstico del 60% de todas las hipoacusias congénitas, 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 el mejor de los casos asciende al 40-50% por lo difícil que resulta detectar alguno de ellos, en especial los antecedentes familiares de hipoacusia que con frecuencia son reconocidos a posteriori tras la identificación del niño por otro motivo (screening universal ó sospecha familiar de hipoacusia) (12).

El **screening auditivo neonatal universal**, el desarrollo de esta estrategia de screening tiene su origen en 1990 ya que en el proyecto de Salud para todos en el año 2000 uno de los objetivos propuestos era la edad media del diagnóstico de la hipoacusia para el año 2000 fuese los 12 meses. En 1993, el National Institute of Health en EEUU, establece el primer consenso sobre la identificación de la hipoacusia, estableciendo un protocolo combinando las dos técnicas OEAe y PEATC mediante el cual los niños hipoacúsicos puedan ser diagnosticados antes del tercer

mes de vida (5), lo cual en ese momento suscitó una gran polémica (13, 14). En España, la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoausia (CODEPEH) en 1996 (15) edita un folleto en el que se propone un protocolo empleando ambas técnicas de forma combinada, para el despistaje precoz de la hipoacusia congénita con el fin de homogeneizar los programas de actuación en todo el territorio español, dirigido en un primer momento a los niños con indicadores de riesgo auditivo para posteriormente realizarlo en población general (6). La idea de implantar el screening universal fue también impulsada en el European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening en 1998, en el que se estableció un decálogo (tabla II) sobre el desarrollo de los programas de screening auditivo neonatal (16), para posteriormente en el año 2000 establecer las bases del diagnóstico y tratamiento de los niños detectados mediante los programas de screening universal (17).

Un programa de screening auditivo neonatal universal debe cumplir los siguientes requisitos:

- Debe explorarse ambos oídos en al menos el 95% de todos los recién nacidos.
- Se debe detectar todos los casos de hipoacusia bilateral con umbral  $> 40$  dB en el mejor oído.
- La tasa de falsos positivos debe ser igual ó inferior al 3% y la de falsos negativos debe tender al 0%.
- La tasa de remisión para estudio en el servicio de ORL debe ser inferior al 4%.
- El diagnóstico definitivo y la intervención se debe realizar no más allá de los 6 meses de edad.

La mejor forma de conseguir esos objetivos es realizando el screening en las maternidades aprovechando el período de cautividad del recién nacido en las primeras horas de vida. Para ello en todas las maternidades debe haber un responsable de dicho programa encargado de controlar el desarrollo del mismo, garantizando el correcto entrenamiento del personal encargado de ejecutarlo y el seguimiento de los niños detectados por el programa, haciendo que se cumplan a la perfección todas las fases de que debe constar este programa: fase de detección,

fase de seguimiento, fase de identificación y diagnóstico definitivo, fase de intervención y tratamiento y fase de evaluación de la estrategia (18).

El protocolo de screening auditivo neonatal recomendado por la CO-DEPEH se resume en la fig. 1 y consta de **tres fases**: **1.ª fase** al nacimiento o antes del alta hospitalaria siendo el criterio de paso la obtención de onda V con PEATC-A a 40 dB de estimulación ó la obtención de OEAE bilaterales, **2.ª fase**: los niños que no superan la primera son reexplorados a los 3 meses de edad y la **3.ª fase**, en la que los niños que no superan tampoco la segunda exploración son evaluados por los ORL para el diagnóstico y tratamiento definitivos antes del sexto mes de vida. Es importante reseñar que tras la detección precoz debe existir un equipo multidisciplinar que lleve a cabo la orientación y el apoyo familiar así como la rehabilitación e integración del niño y su familia.

Las hipoacusias que escapan al diagnóstico mediante estos programas de detección precoz (falsos negativos), pueden minimizarse con la formación e implicación de los profesionales de atención primaria, ya que en dicho ámbito existe el denominado «Programa del niño sano» en el que de forma periódica los niños son revisados durante toda la infancia, por lo que estos profesionales serían los encargados de completar el programa siendo los primeros en detectar alteraciones en la esfera auditiva y de vehicular la sospecha de hipoacusia de los padres y/o cuidadores del niño (19).

Los diferentes grupos de trabajo que han empleado este protocolo usando de forma combinada OEAE y los PEATC, ó los que se realizan sólo con PEATC-A, han descrito una sensibilidad del mismo del 80-100% y especificidad superior al 90% (20, 21).

Con respecto a los costes de estos programas decir que debido a las diferencias metodológicas hace difícil su comparación, sin embargo existen estudios tanto en España (22) como en Europa (23) que establecen que el coste por niño detectado no es superior al de otras enfermedades congénitas para las que sí que está establecida la detección obligatoria (24).

**Tabla I. Indicadores de riesgo auditivo en recién nacidos y en lactantes**

### **INDICADORES DE ALTO RIESGO EN NEONATOS**

- Antecedentes familiares de hipoacusia congénita o de instauración en la primera infancia.
- Infección intrauterina del grupo TORCH.
- Malformaciones craneofaciales.
- Peso al nacimiento inferior a 1.500 gr.
- Hiperbilirrubinemia subsidiaria exanguinotrasfusión.
- Uso de fármacos ototóxicos en el RN o en el embarazo.
- Meningitis bacteriana.
- Hipoxia-isquemia perinatal.
- Ventilación mecánica durante más de 5 días.
- Estigmas o síndromes que cursen con hipoacusia.

### **INDICADORES DE ALTO RIESGO EN LACTANTES**

- Sospecha de hipoacusia o retraso del lenguaje.
- Meningitis bacteriana u otras infecciones que puedan cursar con hipoacusia.
- Traumatismo craneal con pérdida de conciencia o fractura.
- Estigmas asociados a síndromes que cursen con hipoacusia.
- Uso de fármacos ototóxicos.
- Otitis media secretora recurrente o persistente

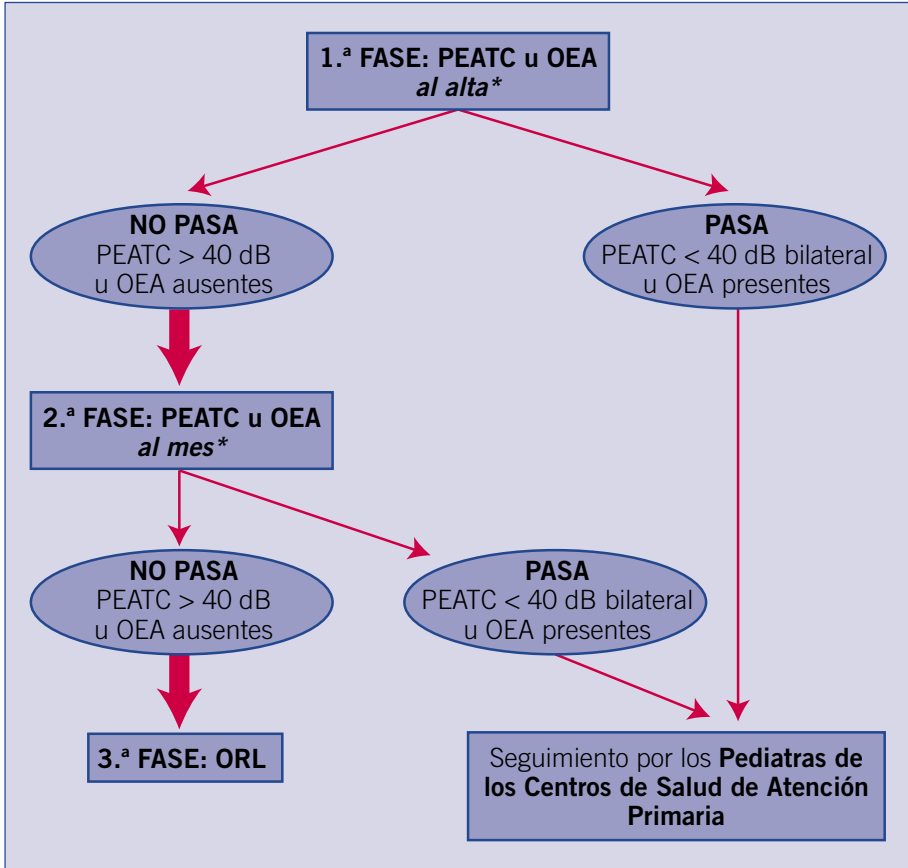


**Tabla II. Decálogo del European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening**

### **DECALOGO NHS EUROPEAN CONSENSUS**

- La hipoacusia permanente bilateral con umbral  $> 40$  dB es un problema serio de salud que afecta al 1‰ niños.
- La intervención temprana supone una mejora en la calidad de vida y en las oportunidades de estos niños.
- Los métodos de identificación en el período neonatal aceptados en la práctica clínica son efectivos y con ello cabe esperar identificar el 80% de los casos de hipoacusia.
- Los falsos positivos (2-3%) están controlados por el programa.
- El screening neonatal en las maternidades es el más efectivo y económico.
- El screening restringido a población de riesgo reduce el coste pero deja sin identificar el 40-50% de las hipoacusias.
- El screening neonatal puede no identificar las hipoacusias adquiridas y las progresivas de aparición tardía (10-20%) por lo que se debe disponer de métodos de seguimiento.
- La ansiedad familiar que genere los falsos positivos así como el retraso en el diagnóstico de los falsos negativos son riesgos aceptables frente al beneficio esperado por el programa.
- El programa de screening debe tener un sistema de control de calidad, debiendo tener un responsable del mismo.
- La implantación de estos programas no debe demorarse ya que ofrecen al ciudadano europeo mejores oportunidades y mayor calidad de vida.

**Figura 1. Protocolo de screening auditivo neonatal**



\* Todos los niños con indicadores de riesgo auditivo retrococlear: hiperbilirrubinemia, hipoxia, meningitis y determinados síndromes, deberán ser explorados con PEATC dado que este tipo de hipoacusia no es detectado por las OEA.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Stein K, Jabaley R, Spitz R, Stoakley D, Mcgee T. The impairment infant: patterns of identification and habilitation revised. *Ear Hear* 1990; 11:201- 205.
2. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early-and later-identified children with hearing.
3. Martin JAM, Bentzen O, Colley JRT et al. Childhood deafness in the European Community. *Scand Audio* 1981; 10: 165-174.

4. 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.
5. National Institute of Health Consensus Statement. Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH Consensus Statement 1993. Mar 1-3; 11: 1-24.
6. Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia: Programa para la detección precoz, el tratamiento y la prevención de la hipoacusia infantil. An Esp Ped 1999; 51: 336-344.
7. Stewart DIL, Mehl A, Hall JW, Thomson V, Carroll M, Hamlett J. Universal newborn hearing screening with automated auditory brainstem response: a multi-site investigation. J Perinatol 2000; 20 (8): S128-S131.
8. Vohr BR, Carty LM, Moore PE, Letourneau K. The Rhode Island hearing assessment program: Experience with statewide hearing screening (1993-1996). J Pediatr 1998; 133: 353-357.
9. Joint Committee on Infant Hearing. 1994 Position Statement. Audiol Today 1994; 6:6-7.
10. Parving A. Congenital hearing disability epidemiology and identification: a comparison between two health authority districts. Int J Ped Otorhinolaryng 1993; 27:29-46.
11. Fortum H, Davis A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent region, 1985-1993. Br J Audiol 1997; 31:409-446.
12. Wood S, Farnsworth A, Davis A. The identification and referral of babies with family history of congenital hearing loss for hearing screening. J Audiol Med 1995; 4: 25-33.
13. 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.
14. White KR, Maxon AB. Universal screening for infant hearing: simple, beneficial and presently justified. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1995; 32: 201-211.
15. Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia. Protocolo para la detección de la hipoacusia en recién nacidos con indicadores de riesgo auditivo. 1996.

16. European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening. European Consensus statement on neonatal hearing screening. Milán 1998.
17. International Conference on Neonatal Hearing Screening: diagnosis and intervention. Milán 2000.
18. American Academy of Pediatrics. Task force on Newborn and Infant Hearing. Newborn and infant hearing loss: Detection and intervention. Pediatrics 1999; 103: 527-530.
19. Moro M, Almenar A. Detección e intervención precoz de la hipoacusia en la infancia. ¿Es el momento del cambio?. An Esp Ped 1999; 51: 329-332.
20. Watkin PM. Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness. Arch Dis Child 1996, 74: F16-25.
21. Mason JA, Herrmann KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brain stem response measurement. Pediatrics 1998; 101: 221-228.
22. Sánchez C. Prevención secundaria de la hipoacusia infantil: screening auditivo neonatal. An Esp Ped (Libro de Actas) 1997: 91-94.
23. Kanne TJ, Schaefer L, Perkins JA. Potential pitfalls of initiating a newborn hearing screening program. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 199; 125: 28-32.
24. Govaerts PJ. Cost of screening programs. European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening. Milán, 1998; 51-52.



## V. TÉCNICAS DE SCREENING DE LA AUDICIÓN

### A. PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ DE SORDERAS CON OTOEMISIONES EVOCADAS TRANSITORIAS (OEAt)

GERMÁN TRINIDAD RAMOS

*FEA del Servicio de O.R.L.*

*Hospital Universitario Infanta Cristina de Badajoz*

*Responsable del Programa de Detección Precoz de Sorderas*

*Comunidad Autónoma de Extremadura*



#### 1. INTRODUCCIÓN

La estimulación precoz en los niños hipoacúsicos justifica la instauración de programas de cribado que permitan un diagnóstico temprano que sería imposible sin su existencia (1, 2, 3, 4).

Tres comités científicos (5, 6, 7), en Estados Unidos, España y Europa, se han pronunciado al respecto de cómo deben ser estos programas de cribado auditivo y todos son coincidentes en los siguientes puntos:

- Han de usarse pruebas objetivas
- Han de realizarse en las propias maternidades
- Han de ser universales.

Las pruebas objetivas más generalizadas son las Otoemisiones Evocadas y los Potenciales Evocados Auditivos Automáticos (PEATCa). Existen otros procedimientos electrofisiológicos como los Potenciales de Estado Estable a Multifrecuencia (8) y los Microfónicos Cocleares (9), pero ninguno de ellos tiene un uso ni una aceptación tan generalizados como los dos primeros.



Kemp (10) aporta la primera prueba convincente de la implicación de los «fenómenos activos» en la micromecánica coclear demostrando la existencia de las OEAs que pueden ser divididas en (11):

- Otoemisiones acústicas espontáneas
- Otoemisiones evocadas transitorias
- Otoemisiones evocadas de estímulo frecuencial
- Productos de distorsión

Las otoemisiones evocadas transitorias son sonidos de origen coclear que se registran en el CAE después del empleo de un estímulo acústico. Tienen las siguientes propiedades:

1. Pueden ser registradas en casi todos los oídos normales incluso en recién nacidos (12).
2. Pueden ser evocadas tanto por click como por salvas tonales.
3. Se componen de una banda ancha de frecuencias que van de 500 a 4.000 sobre la que pueden superponerse uno o varios picos de banda estrecha.
4. Tienen una latencia de 5-7 ms y una duración de varias decenas de milisegundos.
5. Su umbral suele ser inferior al umbral psicoacústico (13).
6. Su origen es preneural.

En el año 1995 se inicia un estudio piloto en el Hospital Infantil del Hospital Universitario Infanta Cristina de Badajoz para valorar las posibilidades de las otoemisiones evocadas transitorias (OEAt) en el descubrimiento de sorderas en neonatos, dentro de un PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ DE SORDERAS, y su posibilidad de extensión al resto de hospitales públicos de la Comunidad.

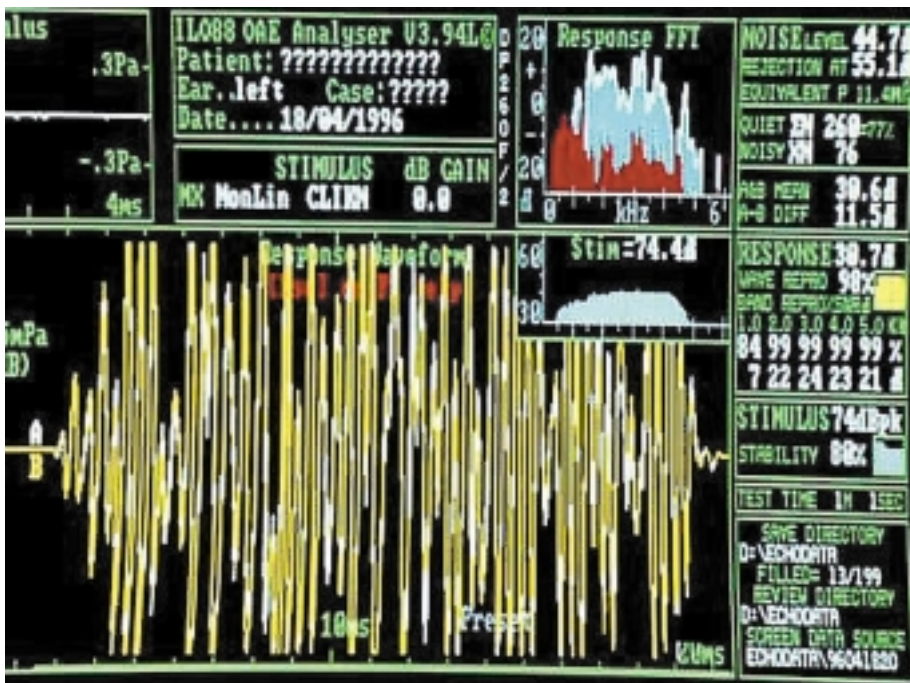
Durante ese año se estudian 4.551 oídos de un total de 2.794 niños de los cuales el 88% (4.032 oídos) lo fueron por primera vez y el 11% (519 oídos) lo fueron por no haber tenido resultado normal en la primera

prueba. La edad media de la primera prueba fue de 11 días y la edad media de repetición fue de 24 días.

Las pruebas se realizaron con un equipo ILO92® utilizando las OEAt (Version 3.94). El niño se introducía en una cabina insonorizada y se efectuaba la prueba primero en un oído y después en el otro.

Los datos obtenidos, 4.551 fichas con 25 variables, recibieron un tratamiento estadístico que permitió definir los parámetros de normalidad de la prueba que fueron fijados de la manera siguiente (14):

**Figura 1. Pantalla de otoemisiones normales.**  
**Las tres flechas corresponden respectivamente al número de estímulos, a la reproductividad y a la respuesta frecuencial**



- **Normal:** Las otoemisiones son visibles en todas las frecuencias o solo faltan en una de las 5 estudiadas, con una reproductividad general igual o superior a 70%.

- **No válido:** Las otoemisiones no son visibles en dos frecuencias y/o la reproductividad está comprendida entre 50 y 69%.
- **Falta:** Las otoemisiones no son visibles en 3 o más frecuencias y/o la reproductividad es menor del 50%.

Durante ese año exigimos un mínimo de 100 estímulos válidos para dar por correcta la prueba aunque siempre se intentaba llegar a los 260 estímulos marcados por defecto en el programa informático. En años posteriores y tras comprobación de resultados, se disminuyó el número de estímulos válidos a la mínima cantidad de estímulos necesarios para que los resultados cumplieran los criterios de normalidad.

Los estudios estadísticos de los resultados y su comparación con los resultados de los Potenciales Evocados Auditivos (PEATC) que se realizaban a todos los niños con prueba no normal en cualquiera de los dos oídos y todos aquellos que tuvieran indicadores de riesgo, en este caso aunque las otoemisiones hubieran sido normales en los dos oídos, permitieron fijar el protocolo que desde entonces se viene realizando, ya extendido a los 8 Hospitales Públicos que acaban de ser transferidos al Servicio Extremeño de Salud.

---

## 2. PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ DE SORDERAS

EL PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ DE SORDERAS, en la actualidad, se divide en tres fases:

### 2.1. 1.ª Fase: Cribado:

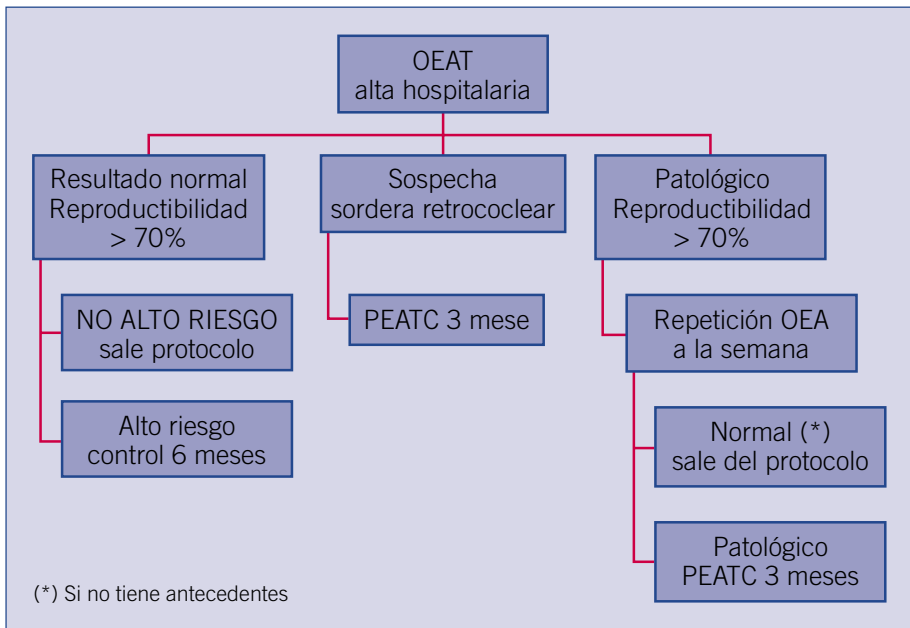
Se realiza en todos los hospitales públicos que cuentan para ello con un aparato de Otoemisiones y con un ATS/DUE encargado de hacer la prueba y un O.R.L. Responsable del Programa de Sorderas. Cada hospital realiza la exploración a los niños nacidos en él y aquellos otros nacidos en clínicas privadas de su área sanitaria. También realiza la exploración a cualquier niño recién nacido que lo solicite aunque no pertenezca al área sanitaria ni a la Comunidad. La exploración se efectúa, a ser posible, en el mismo día del alta hospitalaria.



Según la respuesta el niño o bien sale del protocolo, o es incluido en vigilancia por pertenecer a grupo de riesgo o se repite la prueba, aproximadamente a la semana de la primera. Si en la repetición permanece la anormalidad de la prueba de otoemisiones el niño es citado a la Consulta del O.R.L. responsable del programa. En los hospitales de área, los niños son citados a consulta de O.R.L. al mes de vida. En ese momento se repite la prueba de otoemisiones y si sigue siendo no normal, se derivan a PEATC. En los hospitales de referencia se realizan los PEATC el mismo día que acude a consulta de O.R.L. En ese momento también se realizan otoemisiones para comprobación de sus resultados con los PEATC. El niño tiene tres meses de edad.

Actualmente la prueba es considerada válida con el mínimo de estímulos necesarios para que se cumplan los criterios de normalidad, cuando se utiliza el ILO, como ya se ha explicado, y se determina automáticamente en el caso de utilizar los nuevos aparatos que emplean un sistema luminoso para dar los resultados de una forma automática y que pueden ser impresos en papel.

**Figura 2. Organigrama de la fase de cribado auditivo. Protocolo de Screening Auditivo (H. Públicos)**

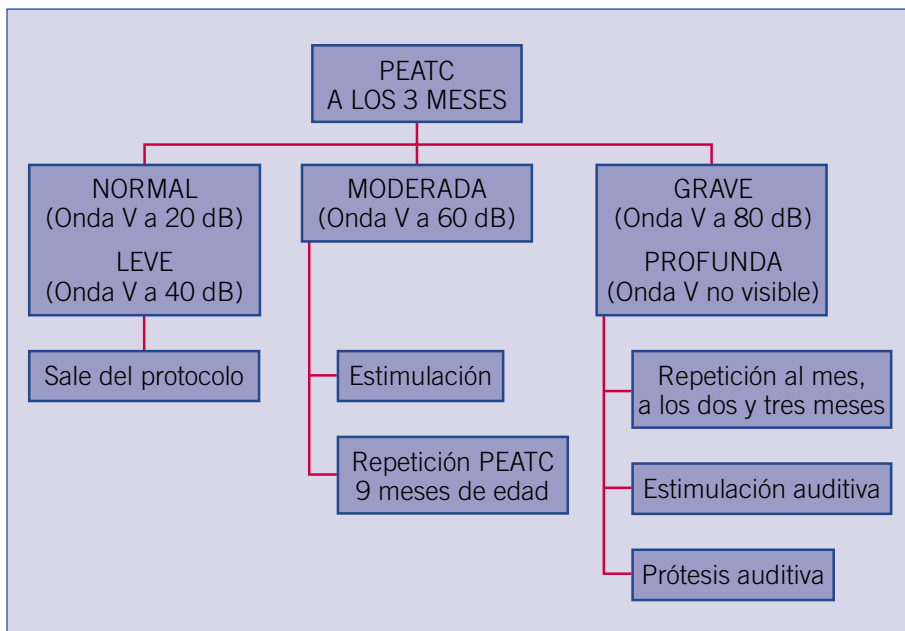


## 2.2. 2.ª Fase: Diagnóstico:

Se realiza en los hospitales de referencia, a los tres meses de edad, utilizando Potenciales Evocados Auditivos como prueba base y el resto de pruebas audiológicas usuales que se consideren necesarias. Asimismo se realizan las pruebas complementarias, analíticas y de imagen para tratar de llegar al diagnóstico etiológico.

Se realizan Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral en ambos oídos con el niño dormido con sueño natural o con sedación y a las intensidades de 80, 60, 40 y 20 dB nHL. Se valora el grado de sordera por la identificación de la onda V.

**Figura 3. Organigrama de las fases de diagnóstico y tratamiento. Diagnóstico y Tratamiento (H. de Referencia)**



## 2.3. 3.ª Fase: Tratamiento

Se realiza por medio de un equipo multidisciplinario en el que interviene, además del personal sanitario, logopedas, audioprotesistas, pediatras, radiólogos, genetistas, asociaciones de sordos y la propia familia.

Se basa en tres pilares fundamentales:

- Estimulación precoz
- Tratamiento logopédico
- Amplificación audioprotésica

### 3. MATERIAL Y MÉTODOS

---

El uso de otoemisiones evocadas transitorias en el cribado auditivo viene realizándose dentro del programa de detección precoz de sorderas en la Comunidad de Extremadura y desde el inicio del programa en cada uno de los hospitales se han estudiado un total de 35.465 niños hasta 31 de diciembre de 2001.

Se presentan los resultados de 17.867 exploraciones que corresponden a niños estudiados por primera y segunda vez en el Hospital Materno Infantil de Badajoz durante los años 1996 a 2001. La no inclusión del resto de hospitales se debe a la dificultad de manejo de los datos y a la entrada paulatina de ellos dentro del Programa de Detección Precoz. Los resultados que dan individualmente dichos hospitales son equiparables a los aquí presentados. Tampoco van a incluirse las dos últimas fases del programa.

El protocolo seguido es el reflejado en el apartado anterior. Los datos se introducen en una base de datos que permite su estudio estadístico.

Los primeros años esta prueba fue realizada con un ILO92®, seis meses del año 2000 con un ILO88® portátil y desde julio de 2000 con un aparato portátil automatizado ECHOCHECK®.

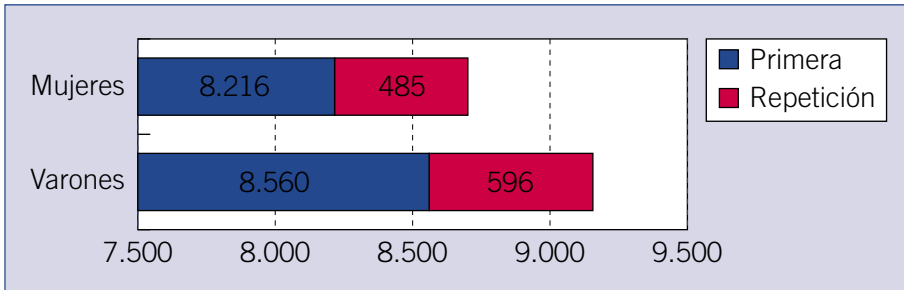
Todas las pruebas de este estudio han sido realizadas por la misma persona (15).

El tratamiento estadístico ha sido efectuado utilizando el programa informático RSIGMA®.

## 4. RESULTADOS

De los 17.867 niños, 16.786 han sido estudiados por primera vez y 1.081 han sido repeticiones (6,05%). 8.560 (51%) son varones y 8.216 (49%) mujeres entre los recién nacidos. 596 varones y 485 mujeres no han pasado la primera prueba en uno o los dos oídos.

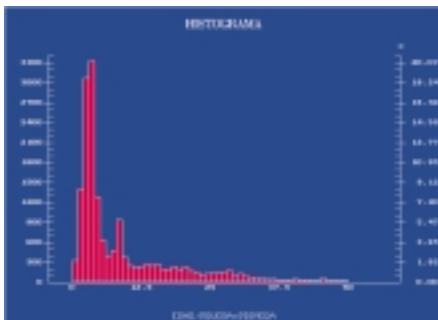
**Gráfico 1. Primeras pruebas y repeticiones**



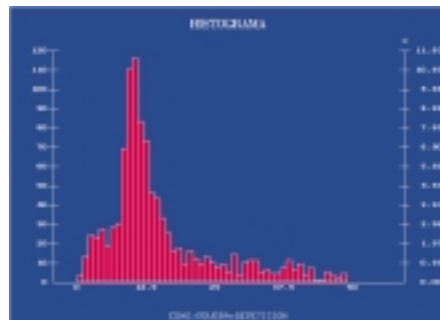
De todos estos niños han sido identificados con factores de riesgo 940. 485 de ellos son varones y 451 mujeres. No existen diferencias significativas entre varones y mujeres en los que tienen antecedentes de riesgo de sordera.

La edad media de primera prueba es de 9 días con rango desde 0 a 120. La edad media de las repeticiones es de 17 días. Con rango de 0 a 110.

**Gráfico 2. Histograma de edad para primeras**



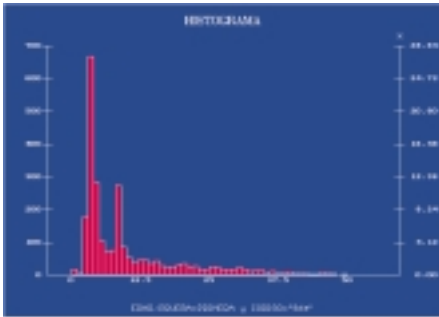
**Gráfico 3. Histograma de edad de las repeticiones pruebas**



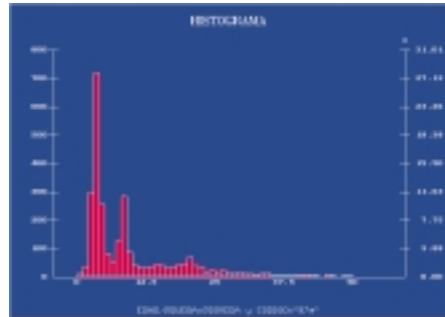
Aunque la media de edad es de 9 días puede apreciarse en el histograma (Gráfico 2), que la mayoría de los niños son estudiados en el segundo y tercer día de vida, seguidos del primer y cuarto día, hay un repunte en el octavo día que coincide con los niños citados de las clínicas privadas que suelen explorarse en esa edad.

Las repeticiones se concentran fundamentalmente alrededor del noveno día que coincide con la semana de la primera prueba (Gráfico 3). En nuestro hospital no se realizan más pruebas. Si el niño no ha pasado el cribado es citado a la consulta del O.R.L. responsable del programa que realiza una historia clínica del pequeño, su exploración correspondiente, limpieza de oídos, si es necesaria, y PEATC diagnósticos. Ese mismo día, y a efectos de comprobación, una vez terminados los PEATC se repiten las otoemisiones.

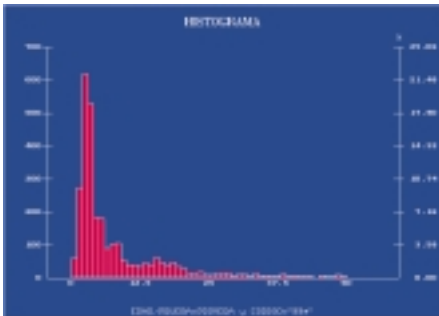
**Gráfico 4.**  
**Histograma en el año 96**



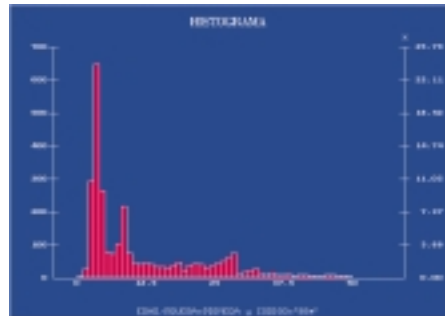
**Gráfico 5.**  
**Histograma en el año 97**



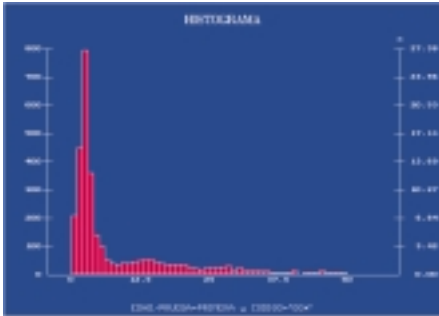
**Gráfico 6.**  
**Histograma en el año 98**



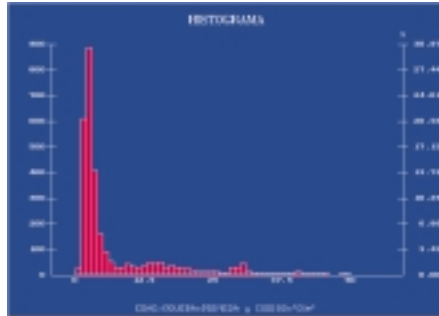
**Gráfico 7.**  
**Histograma en el año 99**



**Gráfico 8.**  
**Histograma en el año 2000**



**Gráfico 9.**  
**Histograma en el 2001**



Los gráficos 4 a 9 representan los histogramas de edad de la primera prueba en estos años. Puede apreciarse como en los últimos años han aumentado los niños explorados en los dos primeros días de vida.

#### **4.1. Factores que intervienen en el resultado de las otoemisiones**

Hay una serie de factores que van a influir en la necesidad de repetir más o menos pruebas. Algunos de ellos pueden ser modificados, otros, como el oído o el sexo, no son modificables. Aunque en un programa de cribado lo más importante es la cobertura del mismo, para que no se escapen patologías, no es despreciable el costo, que puede verse aumentado si hay que repetir muchas pruebas o, como ocurre en otros programas con una sola exploración en la primera fase, se deriva un número alto de niños a la fase de diagnóstico.

En nuestro programa la primera fase de cribado tiene dos etapas antes de decidir el pase del niño a la fase de diagnóstico. Si la primera prueba no es normal se repite a la semana como ya se ha explicado. El conocimiento de factores que influyen en el resultado de las otoemisiones permite reducir la necesidad de repeticiones que sean debidas a ellos y no a hipoacusia.

##### **4.1.1. Edad:**

La edad de realización de las otoemisiones en niños es uno de los factores que más influyen en su resultado tal y como puede comprobarse en la siguiente tabla:

**Tabla 1. Resultados según la edad de realización de la prueba**

Edad	Normal	% normal	No válido	% no válido	Falta	% falta
<1 día	268	84,81	2	0,63	46	14,55
1 día	1.078	94,23	1	0,08	65	5,68
2 días	2.915	94,73	14	0,45	148	4,80
3 días	3.214	95,99	28	0,83	106	3,16
4 días	1.271	97,39	9	0,68	25	1,91
5 días	409	97,14	0	0	12	2,85
6 días	371	97,12	1	0,26	10	2,61
7 días	458	98,70	2	0,43	4	0,86
8 días	905	97,62	6	0,64	16	1,72
9 días	365	98,38	4	1,07	2	0,53
10 días	234	97,90	1	0,41	4	1,67
11 - 30	3.345	96,90	18	0,52	89	2,57
> 30 días	837	91,07	15	1,63	67	7,29

En la primera columna se refleja la edad del niño en el momento de realización de la primera prueba, en las dos siguientes el número total de niños estudiados que fue normal y su porcentaje. Las columnas cuarta y quinta se refieren a pruebas no válidas y las dos últimas corresponden a la falta de otoemisiones. Tanto el resultado no válido como el de falta conllevan la repetición de la prueba.

La edad es un parámetro determinante que influye en la necesidad de repetir exploraciones y, si se tiene en cuenta, va a permitir un menor número de ellas.

#### 4.1.2. Sexo:

Desde el principio observamos que las respuestas a las otoemisiones son mejores en las niñas que en los niños y que el porcentaje de normalidad es superior en aquellas que en éstos circunstancia estadísticamente significativa como queda reflejado en las figuras 3 y 4. Este es un parámetro difícilmente influenciado pero hay que tenerlo en cuenta ya que si nacen más niños habrá más repeticiones.

**Figura 4.** Comparación de niños y niñas que tienen resultado normal en el oído derecho en la primera prueba.  
*(SEXO=V)=Varones; (3=2&13=1)= Sexo=mujeres y prueba primera;*  
*(D\_RESULT=NORMAL)= Oído derecho normal*

COMPARACION DE DOS PROPORCIONES		
SEXO=U y PRUEBA=PRIMERA		
Frecuencia: 8137	Total: 8560	Proporción: 0.95
3=2&13=1		
Frecuencia: 7894	Total: 8216	Proporción: 0.96
Diferencia: -0.010224	Err. est.: 0.0031735	Prob.: 0.0012743
SIGNIFICATIVO ( p < 0.01 ) Intervalo (p<0.05): ( -0.016563 , -0.0038848 )		
Proporción de D_RESULT=NORMAL		
CPO 8=1/3=1&13=1/3=2&13=1		

**Figura 5.** Comparación de niños y niñas que tienen resultado normal en el oído izquierdo en la primera prueba.  
*(SEXO=V)=Varones; (3=2&13=1)= Sexo=mujeres y prueba primera;*  
*(I\_RESULT=NORMAL)= Oído izquierdo normal*

COMPARACION DE DOS PROPORCIONES		
SEXO=U y PRUEBA=PRIMERA		
Frecuencia: 8065	Total: 8560	Proporción: 0.94
3=2&13=1		
Frecuencia: 7802	Total: 8216	Proporción: 0.95
Diferencia: -0.0074376	Err. est.: 0.0034913	Prob.: 0.033142
SIGNIFICATIVO ( p < 0.05 ) Intervalo (p<0.05): ( -0.0144 , -0.0004754 )		
Proporción de I_RESULT=NORMAL		



En las repeticiones el porcentaje de normalidad en el oído derecho es similar en uno y otro sexo, no así el del izquierdo en el que las niñas se normalizan mucho más que los niños (?). Figuras 6 y 7.

**Figura 6. Comparación de niños y niñas que tienen resultado normal en el oído derecho en la repetición. (SEXO=V)=Varones; (3=2&13=2)= Sexo=mujeres y repetición; (D\_RESULT=NORMAL)= Oído derecho normal**

```

COMPARACION DE DOS PROPORCIONES
=====
SEXO=U y PRUEBA=REPETICION

Frecuencia:  432      Total:  596      Proporción:  0.72
-----
3=2&13=2

Frecuencia:  349      Total:  485      Proporción:  0.72
-----
Diferencia:  0.0052446  Err. est.:  0.027399  Prob.:  0.8482
NO SIGNIFICATIVO      Intervalo (p<0.05): ( -0.050327 ,  0.060816)
Proporción de D_RESULT=NORMAL
    
```

**Figura 7. Comparación de niños y niñas que tienen resultado normal en el oído izquierdo en la repetición. (SEXO=V)=Varones; (3=2&13=2)= Sexo=mujeres y repetición; (I\_RESULT=NORMAL)= Oído izquierdo normal**

```

COMPARACION DE DOS PROPORCIONES
=====
SEXO=U y PRUEBA=REPETICION

Frecuencia:  419      Total:  596      Proporción:  0.70
-----
3=2&13=2

Frecuencia:  373      Total:  485      Proporción:  0.77
-----
Diferencia:  -0.066052  Err. est.:  0.026767  Prob.:  0.013601
SIGNIFICATIVO ( p < 0.05 )  Intervalo (p<0.05): ( -0.12039 ,  -0.011718)
Proporción de I_RESULT=NORMAL
    
```

#### 4.1.3. Oído:

La proporción de oídos normales es similar en uno y otro en primeras pruebas y repeticiones como se refleja en las figuras 8 y 9.

**Figura 8. Comparación de ambos oídos en primera prueba.**  
*(D\_RESULT=NORMAL)=Oído derecho normal; (12=1)=  
 Oído izquierdo normal*



**Figura 9. Comparación de ambos oídos en repeticiones.**  
*(D\_RESULT=NORMAL)=Oído derecho normal; (12=1)=  
 Oído izquierdo normal*



Sin embargo, cuando se separan según el sexo, los oídos parecen también intervenir en el resultado de las otoemisiones como se aprecia en las tablas 2 y 3.

**Tabla 2. Resultado de las otoemisiones en cada sexo en primera prueba (Rojo oídos derechos y azul, oídos izquierdos)**

	Normal	No válido	Falta	Normal	No válido	Falta
<b>Varón</b>	95,24%	0,73%	4,01%	94,50%	0,72%	4,76%
<b>Mujer</b>	96,16%	0,47%	3,36%	95,19%	0,58%	4,22%

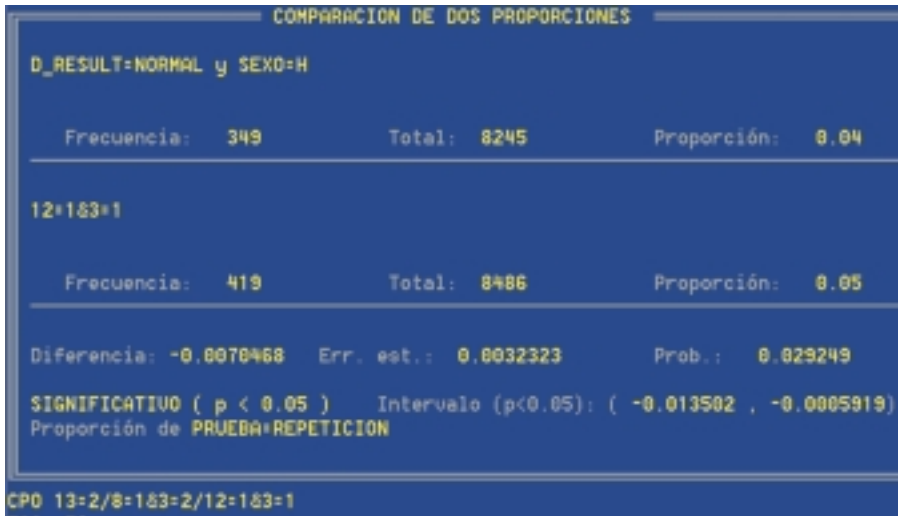
**Tabla 3. Resultado de las otoemisiones en cada sexo en repetición (Rojo oídos derechos y azul, oídos izquierdos)**

	Normal	No válido	Falta	Normal	No válido	Falta
<b>Varón</b>	77,97%	1,44%	20,57%	73,38%	2,80%	23,81%
<b>Mujer</b>	79,13%	2,72%	18,14%	79,36%	2,55%	18,08%

**Figura 10. Comparación de proporciones de resultados normales del oído derecho de mujeres con el oído izquierdo de varones en pruebas primeras. ( $D\_RESULT=NORMAL$  Y  $SEXO=H$ )= Resultado normal del oído derecho en mujeres; ( $12=1&3=1$ )=Resultado normal en oído izquierdo en varones**



**Figura 11. Comparación de proporciones de resultados normales del oído derecho de mujeres con el oído izquierdo de varones en repeticiones. ( $D\_RESULT=NORMAL$  Y  $SEXO=H$ )=Resultado normal del oído derecho en mujeres; ( $12=1$ & $3=1$ )=Resultado normal en oído izquierdo en varones**



La diferencia estadísticamente significativa sólo se establece entre los oídos derechos de las chicas (la mejor respuesta) con los oídos izquierdos de los chicos (la peor respuesta). (Figuras 10 y 11).

La edad media de realización de la prueba primera y la repetición es de 9,23 y 17,77, respectivamente, para varones, y de 9,25 y 17,28 para mujeres, lo que demuestra que no influye en los resultados.

La posibilidad de poder influir en este factor es nula como ocurre con el sexo.

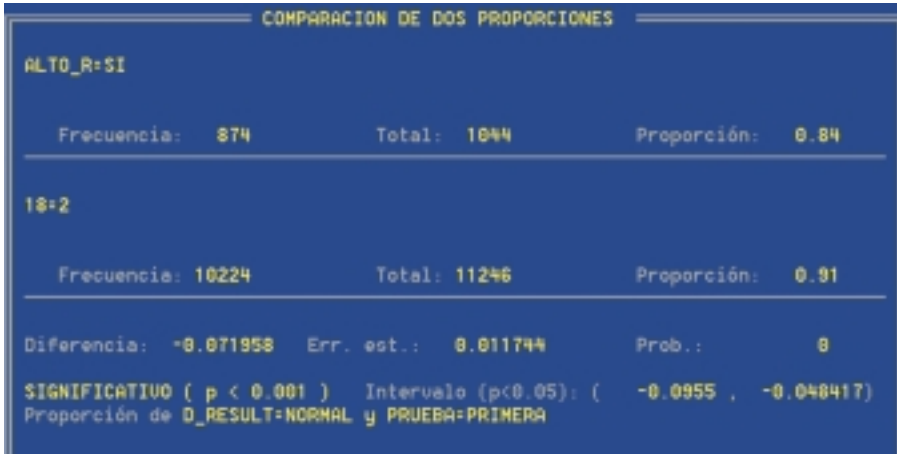
#### 4.1.4. Indicadores de riesgo de sordera:

Se han descubierto 940 niños con antecedentes de riesgo que supone el 5,59% del total de niños estudiados. Los resultados normales en primera prueba son menores que la población sin antecedentes con diferencias estadísticamente significativas.

En este caso la influencia en los resultados es clara y lógica ya que la incidencia de hipoacusias es mucho más alta en niños con Indicadores de riesgo que en la población sin antecedentes. Sin embargo, en las repeticiones, cuando ya se han seleccionado los niños en una primera etapa, las diferencias no son significativas, indicando con ello un comportamiento similar en la prueba de otoemisiones de los niños con y sin indicadores de riesgo. (Figuras 12, 13, 14 y 15.)

Este factor tampoco es influenciado dentro de un programa de cribado pero también hay que tenerlo en cuenta pues no es igual un cribado en un hospital de referencia que acoge las patologías complicadas, donde inciden enormemente los factores de riesgo de sordera, que un hospital de área en el que no tiene UCIP.

**Figura 12. Comparación de resultados de oído derecho en primeras pruebas con y sin antecedentes de riesgo.**  
*(ALTO\_R=SI)= Niños con indicadores de riesgo;*  
*(18=2)=Niños sin indicadores de riesgo*



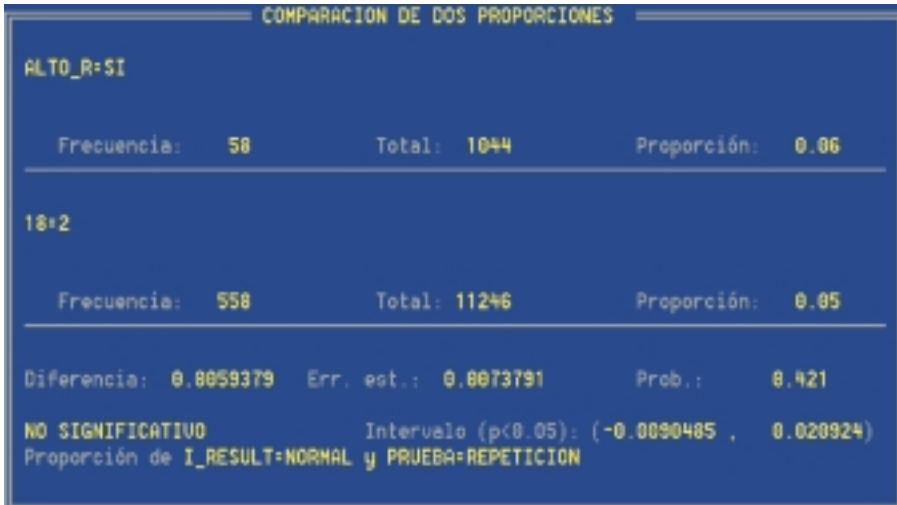
**Figura 13.** Comparación de resultados de oído izquierdo en primeras pruebas con y sin antecedentes de riesgo.  
*(ALTO\_R=SI)= Niños con indicadores de riesgo;*  
*(18=2)=Niños sin indicadores de riesgo*

COMPARACION DE DOS PROPORCIONES		
ALTO_R=SI		
Frecuencia:	878	Total: 1044
		Proporción: 0.83
18=2		
Frecuencia:	10142	Total: 11246
		Proporción: 0.90
Diferencia:	-0.068498	Err. est.: 0.01187
		Prob.: 0
SIGNIFICATIVO ( p < 0.001 ) Intervalo (p<0.05): ( -0.092288 , -0.044709 )		
Proporción de I_RESULT=NORMAL y PRUEBA=PRIMERA		

**Figura 14.** Comparación de oído derecho y alto riesgo en repeticiones. *(ALTO\_R=SI)= Niños con indicadores de riesgo;*  
*(18=2)= Niños sin indicadores de riesgo*

COMPARACION DE DOS PROPORCIONES		
ALTO_R=SI		
Frecuencia:	62	Total: 1044
		Proporción: 0.06
18=2		
Frecuencia:	572	Total: 11246
		Proporción: 0.05
Diferencia:	0.0085244	Err. est.: 0.0076025
		Prob.: 0.26218
NO SIGNIFICATIVO Intervalo (p<0.05): ( -0.0068999 , 0.023949 )		
Proporción de D_RESULT=NORMAL y PRUEBA=REPETICION		

**Figura 15. Comparación de oído izquierdo y alto riesgo en repeticiones. (ALTO\_R=SI)= Niños con indicadores de riesgo; (18=2)= Niños sin indicadores de riesgo**



#### 4.1.5. Experiencia:

La experiencia del explorador puede afectar a los resultados como puede comprobarse en los obtenidos durante primer año estudiado y los siguientes. En 1997 y 1998 los niños permanecían tres días en los hospitales. Los tres últimos años, son dados de alta un día antes y ello afecta a los resultados al realizar las pruebas a menor edad.

**Tabla 4. Porcentaje de normalidad y año de realización**

Años	% normalidad	% normalidad 3 días	Media de edad días
1996	93,00	91,12	10,20
1997	97,18	97,20	9,35
1998	97,37	97,82	13,13
1999	95,82	98,12	8,13
2000	95,27	97,61	7,82
2001	95,97	97,32	7,35

En la columna tercera se reflejan los resultados obtenidos con niños de 3 días y en ella se comprueba que una vez lograda la experiencia los resultados son bastante similares.

Este es un factor en el que puede intervenir aconsejando la experiencia del explorador para que los resultados sean mejores (Figuras 16, 17 y 18).

**Figura 16. Comparación de proporciones de resultados normales en primera prueba de los años 96 y 97 en niños de 3 días. (CODIGO=«96\*»Y EDAD=3)= Niños nacidos en el año 1996 explorados a los tres días; (CODIGO=«97\*»Y EDAD=3)= Niños nacidos en el año 1997 explorados a los tres días.**

COMPARACION DE DOS PROPORCIONES		
CODIGO="96*" y EDAD=3		
Frecuencia: 669	Total: 670	Proporción: 0.91
CODIGO="97*" & EDAD=3		
Frecuencia: 698	Total: 719	Proporción: 0.97
Diferencia: -0.061838	Err. est.: 0.012765	Prob.: 1.273E-06
SIGNIFICATIVO ( p < 0.001 ) Intervalo (p<0.05): ( -0.088299 , -0.035376 )		
Proporción de D_RESULT=NORMAL		
PO 8*1/CODIGO="96*" & EDAD=3/CODIGO="97*" & EDAD=3		



**Figura 17. Comparativa de los años 97 y 98.**  
*(CODIGO=«97\*»Y EDAD=3)= Niños nacidos en el año 1997 explorados a los tres días; (CODIGO=«98\*»Y EDAD=3)= Niños nacidos en el año 1998 explorados a los tres días*

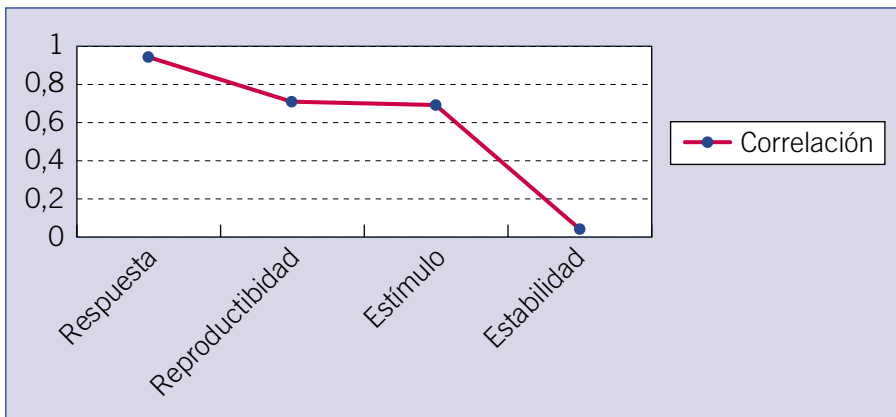
COMPARACION DE DOS PROPORCIONES		
CODIGO="97*" y EDAD=3		
Frecuencia: 698	Total: 719	Proporción: 0.97
CODIGO="98*"&EDAD=3		
Frecuencia: 632	Total: 647	Proporción: 0.98
Diferencia: -0.0060233	Err. est.: 0.0086277	Prob.: 0.48589
NO SIGNIFICATIVO Intervalo (p<0.05): ( -0.024402 , 0.012355)		
Proporción de D_RESULT=NORMAL		
CPO 8=1/CODIGO="97*"&EDAD=3/CODIGO="98*"&EDAD=3		

**Figura 18. Comparativa de los años 97 y 99.**  
*(CODIGO=«97\*»Y EDAD=3)= Niños nacidos en el año 1997 explorados a los tres días; (CODIGO=«99\*»Y EDAD=3)= Niños nacidos en el año 1999 explorados a los tres días*

COMPARACION DE DOS PROPORCIONES		
CODIGO="97*" y EDAD=3		
Frecuencia: 698	Total: 719	Proporción: 0.97
CODIGO="99*"&EDAD=3		
Frecuencia: 516	Total: 529	Proporción: 0.98
Diferencia: -0.0046326	Err. est.: 0.0092059	Prob.: 0.61481
NO SIGNIFICATIVO Intervalo (p<0.05): ( -0.024317 , 0.015052)		
Proporción de D_RESULT=NORMAL		
CPO 8=1/CODIGO="97*"&EDAD=3/CODIGO="99*"&EDAD=3		

Durante el año 1996 se realizó una investigación para ver si disminuyendo el número de estímulos los resultados eran similares. Primero se diseñó un estudio de 100 oídos a los que se estudió con 260 estímulos válidos y, sin variar la sonda, con 100 estímulos. Partiendo de los resultados se realizó el mismo trabajo pero enviando 100 estímulos y el mínimo de estímulos necesarios para que la prueba fuera válida siguiendo los criterios establecidos. El tiempo de duración de la prueba fue de 10 segundos para completar 20 estímulos, 23 segundos para completar 100 estímulos y 69 segundos para completar los 260 estímulos. El índice de correlación de los diferentes parámetros queda reflejado en el gráfico 15. En él se demuestra que los resultados con 100 estímulos son tan válidos como con 260 estímulos y sólo la estabilidad no tiene correlación siendo inferior claramente en el caso de 260 estímulos que con 100 estímulos. Los modernos aparatos de otoemisiones están regulados para pararse automáticamente cuando las respuestas cumplen el criterio de normalidad permitiendo con ello que la prueba dure menos y haya menor número de fallos ya que a mayor duración mayor riesgo de que la prueba no sea válida por falta de colaboración del niño. Este factor, que influye indudablemente en el resultado de la prueba, lo hemos incluido dentro del parámetro de la experiencia. Desde el año 1997 sólo se realiza el número mínimo de estímulos necesarios para lograr un resultado normal.

**Gráfico 10. Índice de correlación de las exploraciones con 260 y 100 estímulos válidos**



## **4.2. Factores que no intervienen en el resultado de las otoemisiones**

Además del oído explorado, con la salvedad explicada de mejor respuesta del oído derecho y peor del izquierdo, no influye en el resultado de las otoemisiones, una vez corregidos los otros factores:

### **4.2.1. Aparataje utilizado y local de realización:**

A lo largo de estos años se han utilizado tres aparatos distintos. Hasta el año 2000 se realizan las pruebas en un despacho anexo al hospital infantil con un aparato fijo ILO92® con software ILO88® versión 3.94, introduciendo al niño en una cabina insonorizada. Los 6 primeros meses del año 2000 se utiliza un ILO88® portátil, con software versión 5, en una habitación parcialmente insonorizada en la misma planta donde están ingresados los niños que acuden en sus cunas para la prueba. Desde el mes de julio de 2000 la primera prueba se realiza en la propia habitación de las madres por medio de un aparato automático ECHOCHECK®.

La comparación de resultados con los tres procedimientos demuestra que no existen diferencias significativas entre ellos y que cualquiera que se utilice permite la realización de la fase de cribado auditivo. Tampoco influye el local donde se realiza la prueba siempre que las condiciones del mismo la permitan.

El más cómodo es sin duda el ECHCHECK®, el mejor, sobre todo para investigación clínica, el ILO92®.

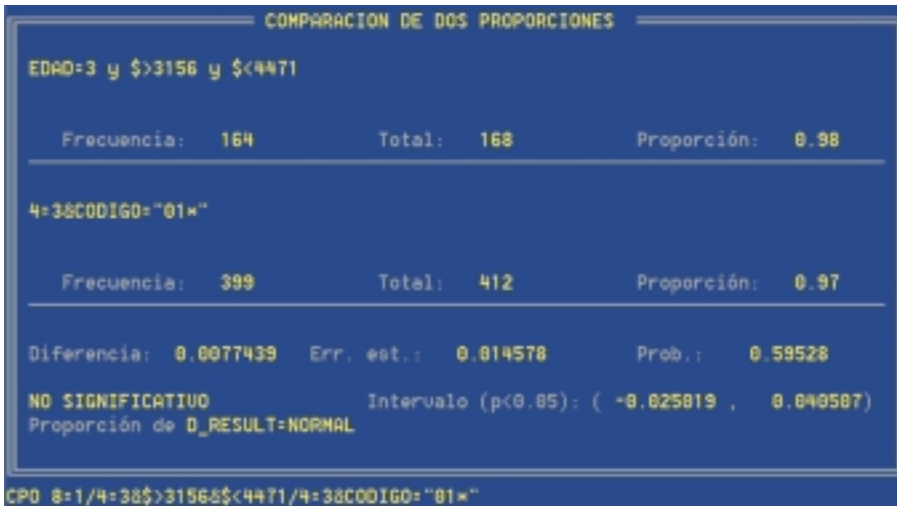
**Figura 19. Comparación de resultados del ILO92 y el ECHOCHECK con niños de 2 días.**  
**(CODIGO=«99\*»Y EDAD=2)=Niños estudiados con ILO92 con dos días de edad; (CODIGO=«01\*»&4=2)=Niños estudiados con ECHOCHECK con dos días de edad**

COMPARACION DE DOS PROPORCIONES		
CODIGO="99*" y EDAD=2		
Frecuencia:	581	Total: 622 Proporción: 0.93
CODIGO="01*" & 4=2		
Frecuencia:	845	Total: 888 Proporción: 0.95
Diferencia:	-0.017493	Err. est.: 0.012283 Prob.: 0.15441
NO SIGNIFICATIVO Intervalo (p<0.05): (-0.042935 , 0.0079492)		
Proporción de D_RESULT=NORMAL		
CPO 8=1/CODIGO="99*" & 4=2/CODIGO="01*" & 4=2		

**Figura 20. Comparación de resultados del ILO92 y el ECHOCHECK con niños de 3 días.**  
**(PRUEBA =PRIMERA&CODIGO=«99\*»Y EDAD=3)=Niños estudiados con ILO92 con tres días de edad por primera vez;**  
**(13=1&CODIGO=«01\*»&edad=3)= Niños estudiados con ECHOCHECK con tres días de edad por primera vez**

COMPARACION DE DOS PROPORCIONES		
PRUEBA=PRIMERA y CODIGO="99*" y EDAD=3		
Frecuencia:	514	Total: 527 Proporción: 0.98
13=1&CODIGO="01*" & EDAD=3		
Frecuencia:	393	Total: 406 Proporción: 0.97
Diferencia:	0.0073518	Err. est.: 0.011045 Prob.: 0.50566
NO SIGNIFICATIVO Intervalo (p<0.05): (-0.016477 , 0.03118)		
Proporción de D_RESULT=NORMAL		
CPO 8=1/13=1&CODIGO="99*" & EDAD=3/13=1&CODIGO="01*" & EDAD=3		

**Figura 21. Comparación entre ILO88 y ECHOCHECK en niños de tres días. (EDAD=3 Y  $\$>3156$  Y  $\$\<4471$ )= Niños de tres días estudiados con ILO88; (4=3&CODIGO=«01\*»)= Niños de tres días estudiados con ECHOCHECK**



**Figura 22. Comparación entre ILO88 y ECHOCHECK en niños de dos días. (EDAD=2 Y  $\$>3156$  Y  $\$\<4471$ )= Niños de dos días estudiados con ILO88; (4=2&CODIGO=«01\*»)= Niños de dos días estudiados con ECHOCHECK**

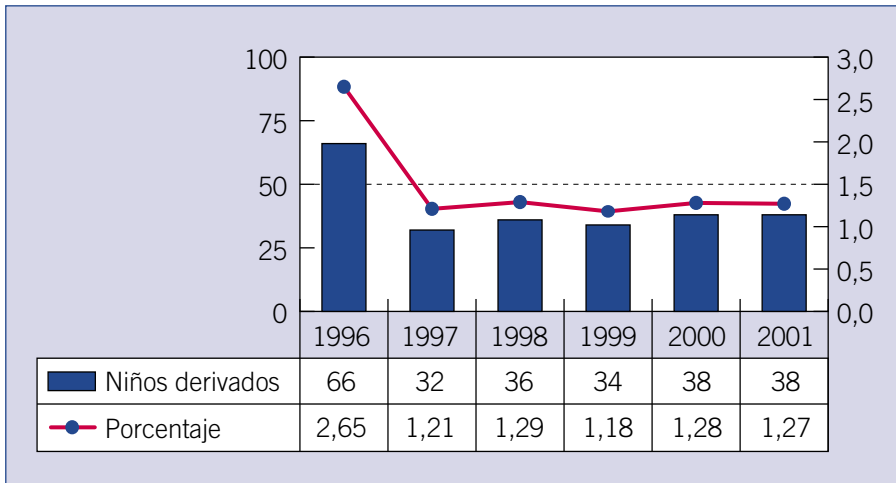


En niños de dos días cualquiera de los modelos portátiles es mejor que el fijo (ILO92), que sin embargo mejora los resultados en niños de 3 días con respecto a los otros dos, pero en ningún caso con diferencias significativas.

#### 4.3. Derivación de niños para diagnóstico

La realización de la primera fase del programa, el cribado, utilizando una segunda prueba de otoemisiones antes de enviar al niño a la segunda fase cuando no es normal la primera en ambos oídos, permite reducir el número de exploraciones de PEATC, más costosas que las otoemisiones. Esta segunda prueba hay que incluirla siempre, sobre todo cuando la primera se ha realizado en niños menores de 3 días.

**Gráfico 11. Niños derivados**

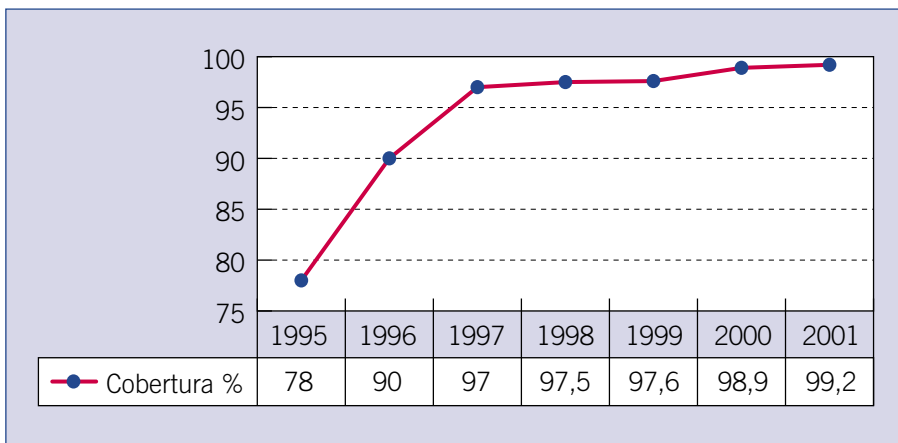


El porcentaje de derivación a lo largo de los años está bastante estable. El año 1996 se derivaron niños con antecedentes de riesgo y otoemisiones normales (17) y eso hizo que aumentara el número de derivaciones. Durante ese año se decide hacer los PEATC solo a niños que no pasan las otoemisiones y aquellos otros en los que existe sospecha de hipoacusia retrococlear tal y como se describe en el protocolo expuesto.

#### 4.4. Cobertura

La cobertura se refiere a los niños nacidos y explorados en el Hospital Infantil de Badajoz. A lo largo de los años ha ido aumentando dicha cobertura hasta situarse en cifras muy aceptables, especialmente debido a que muchos niños entran en contacto con el programa antes de su alta hospitalaria. Las pérdidas de niños citados que no han estado en contacto con el programa siempre son mayores que en aquellos otros que ya se han realizado al menos una prueba. Por ley de probabilidades los primeros serán normales en su mayoría, los segundos tienen más posibilidades de presentar patología auditiva.

**Gráfico 12. Cobertura**



**Tabla 5. Pérdida de niños citados**

Año	1.ª cita	Faltan	%	2.ª cita	Faltan	%
<b>1998</b>	1.153	66	5,72	105	3	2,85
<b>1999</b>	723	30	4,14	165	5	3,00
<b>2000</b>	655	17	2,59	169	2	1,18
<b>2001</b>	613	35	5.70	181	4	2.20

La realización de la primera fase en dos etapas no supone un número alto de pérdidas y ello permite un número muy bajo de deriva-

ciones a PEATC. La cobertura se ve beneficiada con la exploración antes del alta hospitalaria ya que, como queda reflejado en la tabla 5, las pérdidas suelen producirse cuando el niño no ha entrado en contacto con el programa. En la segunda cita, que son niños ya estudiados y que han tenido resultados no normales en cualquiera de los dos oídos, las pérdidas son muy bajas. Algunos de estos niños están estudiados pero no tenemos constancia de ello y por ésto los consideramos perdidos.

**Tabla 6. Niños explorados antes del alta hospitalaria**

<b>Años</b>	<b>Total</b>	<b>%</b>
<b>1998</b>	1.839	72,45
<b>1999</b>	2.296	89,68
<b>2000</b>	2.300	89,52
<b>2001</b>	2.416	93,24

(De los dos años anteriores no tenemos datos fiables del número de exploraciones realizadas antes del alta. En la tabla 6 se reflejan los correspondientes a los últimos 4 años.)

#### **4.5. Costo del cribado auditivo con otoemisiones en dos etapas**

Un estudio muy detallado sobre la repercusión económica de un cribado auditivo similar al que viene desarrollándose en nuestro hospital es el realizado por la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Galicia. Apoyándonos en dicho estudio y aplicando la realidad de nuestro hospital y nuestra Comunidad se puede evaluar el costo del programa (16). En nuestra Comunidad se realiza el cribado auditivo en los 8 hospitales públicos a unos 10.000 niños anuales y existen tres hospitales dotados de medios diagnósticos:



**Tabla 7. Recursos materiales: Aparatos**

	<b>N.º Aparatos</b>	<b>Coste/aparato (Pesetas)</b>	<b>TOTAL (Pesetas)</b>	<b>Amortización (Pesetas)</b>
ECHOCHECK	8	700.000	5.600.000	1.120.000
PEATC diagnóstico*	3 (H. de Cáceres Mérida y Badajoz)	2.500.000	7.500.000	1.500.000** 300.000
<b>TOTAL</b>			<b>13.100.000</b>	<b>1.420.000</b>

\* Los tres aparatos de potenciales se están utilizando dentro de los servicios de O.R.L., antes de la existencia del cribado auditivo universal, como medio de diagnóstico audiológico, no solo para niños, también para exploraciones generadas en las consultas normales del Servicio y actualmente se están compartiendo para los niños originados del cribado y para pacientes generados desde la consulta en un porcentaje aproximado de 1 a 4, un niño procedente de cribado por 4 pacientes procedentes de consulta.

\*\* La amortización repercutida debería ser una quinta parte del valor de amortización anual que sería 300.000 Ptas.

**Tabla 8. Recursos materiales: Material desechable**

	<b>Material desechable</b>	<b>N.º pruebas</b>	<b>Coste/año</b>
ECHOCHECK	25 Ptas.	10.600 (6% repetición)	265.000 Ptas.
PEATC diagnóstico	1.000 Ptas.	130 (1,30%)	130.000 Ptas.
<b>TOTAL</b>			<b>395.000 Ptas.</b>

**Tabla 9. Recursos humanos: personal**

	<b>OEAt</b>	<b>N.º OEAt</b>	<b>PEATC</b>	<b>N.º Prue.</b>	<b>Total</b>	<b>Ptas./h.</b>	<b>Coste/año (Ptas.)</b>
DUE	9 min.*	10.600	30 min.	130	1.655 h.	1.781	2.947.555
ORL evaluación diagnostica			15 min.	130	32 h. 30 min.	3.120	101.400
<b>TOTAL</b>							<b>3.048.955</b>

\* Incluidas labores administrativas. La duración de la prueba de otoemisiones normalmente no pasa de los 3 minutos.

EL COSTO ANUAL DE LA FASE DE CRIBADO Y 1.º PEATC DIAGNÓSTICO ES DE: 4.863.955 Ptas.

**Tabla 10. Recursos materiales de seguimiento**

	<b>N.º Aparatos</b>	<b>Coste/aparato</b>	<b>TOTAL</b>	<b>Amortización</b>
Ordenador	1	400.000 Ptas.	400.000 Ptas.	80.000 Ptas.

**Tabla 11. Seguimiento, Recursos humanos**

	<b>T/año</b>	<b>Ptas./hora</b>	<b>Coste/año</b>
Médico	400 horas	3.305 Ptas.	1.322.000 Ptas.
Aux. Adm.	400 horas	1.158 Ptas.	463.200 Ptas.
<b>TOTAL</b>			<b>1.785.200 Ptas.</b>

COSTE SEGUIMIENTO = 1.865.200 Ptas.

COSTE DIAGNÓSTICO+SEGUIMIENTO/AÑO = 6.729.155 PTAS.

**Tabla 12. Tratamiento, recursos materiales**

	<b>Coste/audífono</b>	<b>N.º</b>	<b>Coste/año</b>
Audífono	300.000 Ptas.	8	2.400.000 Ptas.
Implante coclear	1.500.000 Ptas.	2	3.000.000 Ptas.
<b>TOTAL</b>			<b>5.400.000 Ptas.</b>

**Tabla 13. Recursos humanos del tratamiento**

	<b>Ttto./año</b>	<b>N.º niños</b>	<b>T. total</b>	<b>Ptas./h.</b>	<b>Coste/año</b>
Logopeda	48	10	480	1.657 Ptas.	795.360 Ptas.
Foniatra	8	10	80	3.305 Ptas.	264.400 Ptas.
O.R.L.	2	10	20	3.305 Ptas.	66.100 Ptas.
<b>TOTAL</b>					<b>1.125.860 Ptas.</b>

COSTE AÑO/TRATAMIENTO = 6.525.860 Ptas.

COSTE GLOBAL / AÑO = 13.225.015 Ptas.

Niños cribados = 10.000

Coste por niño cribado y 1.º PEATC diagnóstico = 486,39 Ptas.

Coste por niño identificado y tratado con hipoacusia grave = 1.322.501 Ptas.

Siguiendo las orientaciones de la Agencia de Evaluación de Tecnologías se estima que el coste real sería un 30% más elevado. 1.719.251 Ptas. **10.333 €** por niño identificado y tratado y 632,307 Ptas. **3,80 €** por niño cribado y diagnosticado.

En este desarrollo de costes no se han tenido en cuenta otros factores que también deberían serlo y son:

- La falta de programa de cribado no exime del diagnóstico en niños próximos a los 2 años que necesitan sedación para la realización de las pruebas electrofisiológicas multiplicando su coste al menos por 2.
- Las secuelas irreversibles por no iniciar el tratamiento en el momento adecuado y que se estima en un 30% de pérdida de sueldo de la persona sorda con respecto a la oyente (17).
- La falta de estimulación de niños con sorderas leves o moderadas, que suponen el 1% de niños nacidos y que van a tener retrasos del lenguaje y formación, con repercusiones ya suficientemente estudiadas entre otros por Bess (18).
- Educar un niño rehabilitado en una escuela normal cuesta 44.000 \$ mientras que el costo de un niño sordo en una escuela especial oscila entre los 126.000 y 429.000 \$ (19).

#### 4.6. Control de la efectividad del cribado auditivo utilizando otoemisiones

La prueba de otoemisiones está aceptada internacionalmente para la realización del cribado auditivo (20). En nuestro caso, la primera fase de cribado está en manos de personal de enfermería que merece toda la confianza por su formación y su experiencia pero existen controles que permiten afirmar la eficacia del cribado y la eficacia del programa.

Para lo primero usamos los Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral, para ver la eficacia del programa usamos el control de niños de riesgo.

#### 4.6.1. Comparación de las otoemisiones con los PEATC

La primera fase de cribado termina en la fase diagnóstica. En la tabla siguiente se comparan los resultados de las otoemisiones evocadas transitorias con los PEATC. Aunque en la mayoría de los casos se realiza una prueba de otoemisiones en el mismo día de realización de los potenciales, la comparativa reflejada es del resultado de las otoemisiones en los primeros días de vida con los PEATC realizados a los 3 meses.

**Tabla 5. Comparación de resultados de OEAt y PEATC**

Verdadero negativo		Falso negativo			
Normal		Leve	Moderada	Grave	Profunda
Normal	218	24	0	0	0
No válido	19	11	6	1	0
Falta	106	92	112	42	19
Falso positivo		Verdadero positivo			

Considerando la prueba de PEATC como prueba principal de referencia y la normalidad en los oídos con onda V visible a 20 dB podemos considerar:

Verdadero positivo:  $11+6+1+92+112+42+19=283$

Verdadero negativo: 218

Falso positivo:  $19+106=125$

Falso negativo: 24

*Considerando la prueba de PEATC como prueba principal de referencia y la normalidad con onda visible a 40 dB, valorando las hipoacusias leves como audición normal (Los aparatos de potenciales automáticos están regulados para identificar la onda V a 35 dB):*

*Verdadero positivo:  $6+112+1+42+19=174$*

*Verdadero negativo:  $218+24=242$*

*Falso positivo:  $19+106+11+92=228$*

*Falso negativo: 0*

#### **4.6.1.1. Sensibilidad de la prueba de otoemisiones**

Precisión de la prueba para detectar enfermos.

Verdaderos positivos/(verdaderos positivos + falso negativo)\* 100

$$283/(283+24)*100=92,18\%$$

$$174/(174+0)*100=100\%$$

#### **4.6.1.2. Especificidad de la prueba de otoemisiones**

Precisión de la prueba para identificar sujetos que no padecen la enfermedad.

Verdadero negativo/(verdadero negativo+falso positivo)\*100

$$218/(218+125)*100=63,55\%$$

$$234/(234+228)*100=51,48\%$$

#### **4.6.1.3. Valor predictivo para resultado positivo**

Probabilidad de que una otoemisión patológica corresponda con una sordera.

Verdadero positivo/(verdadero positivo+falso positivo)\*100

$$283/(283+125)*100=69,36\%$$

$$172/(172+228)*100=57,33\%$$

#### **4.6.1.4. Valor predictivo para resultado negativo**

Probabilidad de que una otoemisión normal corresponda con un oído normal.

Verdadero negativo/(Verdadero negativo+falso negativo)\*100

$$218/(218+24)*100=90,08\%$$

$$234/(234+0)*100=100\%$$

#### **4.6.1.5. Rentabilidad**

(Verdadero positivo+verdadero negativo)/(VP+VN+FP+FN)\*100

$$(283+218)/(283+218+125+24)*100=77,76\%$$

$$(172+242)/(172+242+228+0)+100=64,48\%$$

Los datos puestos en cursiva corresponden a la consideración de las hipoacusias leves como audición normal.

Es de destacar, como queda reflejado en la tabla 5 que *no existe ninguna hipoacusia grave o profunda según la exploración de los PEATC, que haya tenido un resultado normal en las otoemisiones*, aunque existan más de dos meses de diferencia en la realización de una y otra prueba.

**Si se considerara el resultado de las otoemisiones realizadas el mismo día que los potenciales la coincidencia de ambas pruebas es completa.**

#### **4.6.2. Seguimiento de niños con indicadores de riesgo de sordera**

De los 16.876 niños estudiados 940 han sido identificados con Indicadores de Riesgo de Sorderas siguiendo los criterios de la CODEPEH. De ellos 854 han pasado la primera fase del programa de sorderas por tener las otoemisiones normales. En el año 1995 todos los niños con indicadores de riesgo fueron sometidos a estudio de PEATC demostrando que el resultado de las otoemisiones coincidía con el de potenciales. Desde 1996 se controla a estos niños cada 6 meses por medio de una encuesta audiológica y si en algún momento existe sospecha de sordera se realizan las exploraciones audiométricas adecuadas a la edad del niño.

- 166 niños han sido identificados con antecedentes familiares de sordera
- 56 se han detectado con procesos infecciosos (fundamentalmente citomegalovirus y toxoplasmosis)
- 69 niños con malformaciones de cabeza y cuello
- 105 peso inferior a 1.500 gr. Al nacer
- 7 niños con hiperbilirrubinemia que necesitaron exanguinotransfusión
- 52 ototóxicos utilizados durante el embarazo
- 430 ototóxicos utilizados en el niño
- 4 meningitis neonatales
- 222 niños con hipoxia-isquemia
- 67 niños con ventilación asistida
- 13 síndromes que cursan con hipoacusia
- 1 traumatismo craneo-encefálico
- 15 lesiones neurológicas

De todos estos niños, a 39 niños se les ha realizado PEATC, de los cuales 30 han tenido resultado normal en ambos oídos y 9 hipoacusia conductiva leve de uno o los dos oídos.

852 niños tiene actualmente lenguaje oral correspondiente a su edad, no hemos descubierto ninguna hipoacusia neurosensorial hasta el momento y sólo dos niños tienen falta de lenguaje oral, uno con atresia del cuerpo calloso y otro con lesión neurológica no filiada aún, ambos con otoemisiones y PEATC normales.

Hasta la fecha, y desde el inicio del programa, ningún niño sordo ha sido descubierto que no lo haya sido desde el mismo programa.

## 5. DISCUSIÓN

.....

La puesta en marcha de programas de cribado auditivo universal ya no se discute. Sin embargo no está extendida en todos los países desarrollados a pesar de que toda la comunidad científica reconoce su necesidad.

Uno de los motivos del retraso de su puesta en marcha parte de la discusión de quiénes son los que deben realizar esta primera fase de selección de posibles sordos. Se piensa que deben ser los pediatras que disponen de conocimientos y, sobre todo, disponen del niño que pasa dos o tres días en sus servicios; que debe ser personal no médico ya que los aparatos actuales permiten una valoración completamente objetiva y sencilla; que deben ser audiólogos u otorrinolaringólogos ya que son los que van a realizar el diagnóstico del niño sospechoso. Cualquiera de estas soluciones es válida y no puede ser motivo para el retraso de la puesta en marcha de un programa de cribado. Posiblemente cada hospital debería hacer su propio programa partiendo de unos criterios comunes y unos mínimos establecidos. Nuestra experiencia nos dice que debe ser personal de enfermería, bien del servicio de O.R.L. o del servicio de Pediatría, los responsables de la realización de la primera fase ya que van a lograr un índice de cobertura superior al de los médicos salvo que uno de ellos se dedique, como primera función, al desarrollo del cribado auditivo. Además, el empleo de personal de enfermería abarata los costos sin que se pierda efectividad en los resultados como queda demostrado en el apartado anterior. También por la experiencia adquirida, y teniendo en cuenta que el niño sordo va a necesitar la asistencia del otorrinolarin-

gólogo, debe existir en cada hospital un responsable médico O.R.L. del programa de sorderas y todos los niños con sospecha de serlo han de pasar por sus manos.

Otro de los motivos de retraso de puesta en marcha es la técnica a utilizar. Está demostrado, por programas con suficiente experiencia, que las dos que están mas difundidas tienen suficiente efectividad como para usar cualquiera de ellas. Tampoco puede ser esta una razón de peso para retrasar indefinidamente la puesta en marcha del programa de detección precoz de sorderas. Actualmente hay programas que están funcionando y que pueden aportar experiencia suficiente. Creo que lo prudente es visitarlos, ver como funcionan realmente y adoptar aquel que más se ajuste al medio y la situación en que han de desarrollarse.

En nuestro caso, pudiendo disponer de un aparato de Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral estándar, disponiendo así mismo de personal suficientemente experto en la interpretación de resultados y pensando que la prueba de Otoemisiones no es excluyente de los PE-ACT ni éstos de aquélla, sino que son pruebas complementarias, nos decidimos a probar el uso del ILO88® para el cribado y completarlo con los PEATC en el diagnóstico. El utilizar dos pruebas distintas, que van a fallar en el niño hipoacúsico, da mayor garantía al profesional que tiene que tomar decisiones terapéuticas trascendentales. Pero éste no ha de conformarse exclusivamente con exploraciones electrofisiológicas que sólo miden una parte del órgano auditivo y no aclaran mucho de lo que va a ocurrir a escala cerebral. El uso de pruebas conductuales es necesario en estos casos pero sin olvidar que antes de los seis meses el niño ha de ser estimulado aunque aún no se tenga certeza absoluta de cual es su umbral audiológico.

El realizar la primera prueba de otoemisiones antes del alta hospitalaria conlleva a mayor número de repeticiones. Aunque esta circunstancia puede encarecer el programa, es preferible este coste al que supone perder más niños si se citan todos para realizar la prueba a la semana de edad que es cuando mejores resultados van a obtenerse. En nuestro caso las pérdidas mayores de niños se producen en el grupo de los que no han tenido contacto con el programa y son citados para la realización de la primera prueba. Hemos observado que las mayores pérdidas se producen cuando los encargados de la citación son personal sustituto de enfermería no habitual de la planta hospitalaria. Cuando las primeras citas son realizadas por personal de enfermería habitual o por personal de



la Unidad de Minusvalías, ambos suficientemente concededores del programa, se pierden pocos niños. También son pocos los que no vienen a la repetición de la prueba (tabla 5). El empeño de los responsables del programa es adaptar el suyo para que la cobertura sea la mayor posible y las pérdidas las menores. El tener personal de enfermería en la primera fase del programa parece, en nuestro caso, un acierto ya que las pérdidas son mínimas. En los niños que han de pasar a la fase diagnóstica actualmente no existen pérdidas y todos llegan a la prueba de PEATC. En caso de no realizar esta segunda prueba la derivación de niños alcanzaría al 6% aproximadamente. Si se hiciera así, y considerando los resultados referidos, los niños deberían ser explorados primero con otoemisiones antes de realizar los PEATC y si persistiera la alteración de las mismas realizar potenciales en ese momento. Repitiendo la prueba de otoemisiones a la semana de la primera, mejor edad para hacerla, los porcentajes de derivación son mínimos y el encarecimiento del programa completamente soportable. Dos fallos de otoemisiones con una semana de diferencia entre la primera y la segunda aconsejan unos PEATC diagnósticos ya que la posibilidad de una hipoacusia es muy alta, razón de falsos positivos de 30,64%.

El lograr personal experto en la realización de las pruebas es fundamental. Mejoran los resultados, se consigue una buena cobertura y disminuyen los costos del programa al necesitar menos repeticiones y menos derivaciones. Nosotros tratamos de que sea una sola persona la encargada, con otras que tengan conocimientos para sustituirla. El que el aparato sea usado por una sola persona evita, además, muchas averías.

La extremada sensibilidad de las otoemisiones en el descubrimiento de las hipoacusias, muchas de ellas moderadas o leves, que en un principio puede parecer un inconveniente, se ha demostrado como positiva pues, si bien aumenta la preocupación de los padres, mejora la estimulación de los niños que tienen mejor lenguaje (21) y maduración neurológica que niños normales con menos estimulación, demostrable con los PEATC.

La sensibilidad de nuestro programa supera el 90% cuando se compara con los PEATC, con dos meses de diferencia entre una y la otra. La discrepancia de ambas pruebas puede ser debida a alteraciones del oído medio presentes en el momento de realizar los PEATC y ausentes en el momento de realizar las otoemisiones. Sólo han aparecido 24 oídos con hipoacusia leve de transmisión que eran normales en las otoemisiones.

nes. Cuando se realizan en el mismo día la concordancia es absoluta. La posibilidad de no descubrir una neuropatía auditiva, en un niño sin antecedentes de riesgo, es real, pero hasta la fecha no ha aparecido ningún niño con tal patología y las exploraciones realizadas a niños con sospecha de lesión retrococlear han resultado todas negativas. Si valoramos la sensibilidad de las otoemisiones en niños de alto riesgo controlados y que han pasado la fase de cribado, ésta es del 100% hasta el momento. Aparecerán niños con hipoacusias de aparición tardía pero desde el año 1995, que se inicia el estudio de recién nacidos con otoemisiones, hasta la fecha, no ha aparecido ninguna hipoacusia que no haya sido descubierta desde el programa. A pesar de ello y teniendo en cuenta que el 20% de las hipoacusias neurosensoriales no están presentes en el período neonatal, que existen las hipoacusias secundarias a procesos adquiridos fuera de este período y que algunos niños no han pasado el cribado, es necesario mantener la vigilancia permanente dentro del control del niño sano por parte de los pediatras y en el Programa de Salud Escolar que debe adelantar sus controles, al menos en lo que se refiere a la audición, a los 3 años, cuando el niño se incorpora a los centros escolares, como de hecho se está haciendo en alguna Comunidad.

Aunque a una prueba de cribado hay que pedirle mucha sensibilidad aún a costa de la especificidad, tampoco es despreciable este parámetro por lo que significa de angustia para los padres y aumento de gastos. En nuestro caso la especificidad es aceptable si la comparación se refiere a otoemisiones en los primeros días con PEATC a los tres meses. Si se realizan al mismo tiempo la coincidencia, como ya se ha dicho, es completa. En este caso estamos igualmente ante la posibilidad de sorderas fluctuantes o esporádicas que están presentes en el momento de realización de las otoemisiones y no presentes en el momento de los PEATC. En tal circunstancia no podemos hablar realmente de falsos positivos sino de oídos con patología no permanente. La derivación de niños a diagnóstico es menor del 1,30%. Aunque las hipoacusias graves son el 0,2% aproximadamente, más del 1% tienen hipoacusia demostrable con PEATC por lo que los falsos positivos son escasos en estos índices de derivación.

Dos interesantes publicaciones recientes de Vohr et al (22) y Norton et al (23) se fijan, la primera en los costos y niños desviados a diagnóstico de tres programas de cribado y la segunda de la efectividad de los programas de cribado neonatales comparando sus resultados con los de audiometría conductual con reforzamiento visual a los 8 a 12 meses. La

conclusión del segundo trabajo puede coincidir con el nuestro en el sentido de que un programa de cribado auditivo con otoemisiones evocadas es válido para descubrir hipoacusias neonatales, como lo es usando potenciales evocados auditivos automatizados o productos de distorsión. El control de niños de riesgo que han pasado la primera fase de nuestro programa ha demostrado que las hipoacusias neonatales son descubiertas en el cribado y que unas otoemisiones normales, hasta la fecha, coinciden con desarrollo normal del lenguaje y con pruebas audiométricas normales en niños con indicadores de riesgo y que esto ocurre desde que en 1995 se inicia el programa de detección precoz de sorderas.

Todos los trabajos de costos de programas que usan otoemisiones, siempre favorables si se comparan con cualquier otra prueba, se refieren a programas que tienen un índice de derivación superior al 6%. Nuestro programa, cuando las otoemisiones se realizaban en el momento del alta hospitalaria próxima a los 3 días el índice de repetición, que no de derivación, era del 3%. En la actualidad, con niños menores está en el 6%, que se reduce al 1,30% máximo de derivación al repetir la prueba a la semana de la primera. Incluyendo esos costes y los primeros potenciales diagnósticos el precio por niño estudiado, siguiendo los criterios de valoración de la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Galicia, está alrededor de los 3,80 €, favorable al referido por otros autores como el citado Vohr que habla de 4,71\$ por niño explorado con Otoemisiones (la primera exploración) y 3,99\$ (la segunda) o 13\$ que cita Kezirian (24). Los costos por niño identificado y tratado son de 10.333 €, algo más bajos a los citados en el trabajo de Vohr que habla de 14.347 \$. Mehl (25) informa que los costos requeridos para diagnosticar un niño con hipoacusia congénita en Colorado son de 9.600 \$ (10.900 €) mientras que detectar un caso de hipotiroidismo congénito cuesta 10.000\$, 23.000\$ uno de hemoglobinopatía y 40.000\$ uno de fenilcetonuria.

El uso de las otoemisiones como método de cribado ha de tener en cuenta los factores que influyen en ellas, fundamentalmente la edad, que incide de manera desfavorable. No deben realizarse otoemisiones a niños pequeños que van a permanecer aún uno o dos días en el hospital si pretendemos un bajo índice de repeticiones. Tampoco se deben repetir una y otra vez hasta conseguir un resultado normal si en dos ocasiones se han realizado en momentos favorables; no solo encarecen el programa, esto es pasable ya que una repetición de otoemisiones con el niño en el hospital prácticamente no cuesta nada, las múltiples repeticio-

nes provocan desconfianza en la prueba a la familia que puede pensar en la inutilidad del programa y no traer al niño cuando se le pide que vuelva a control.

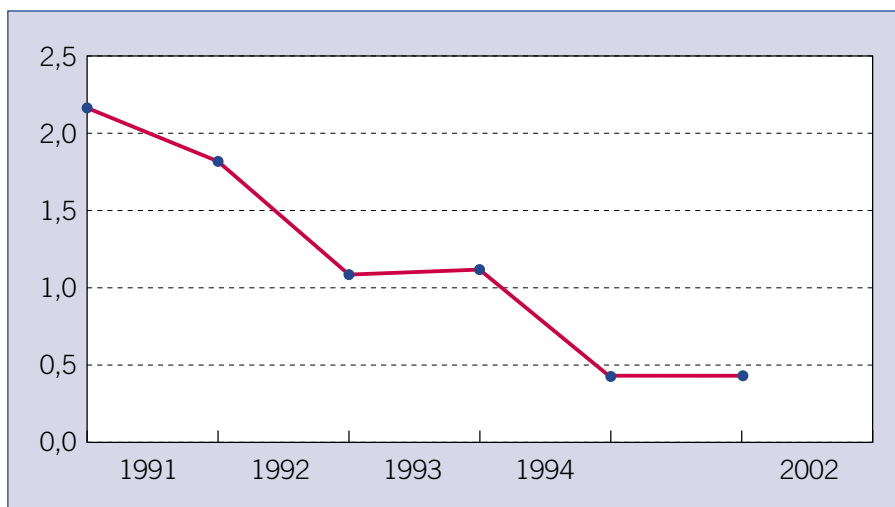
El índice de cobertura del programa ha ido mejorando con los años, como ocurre con todos y nuestra experiencia con los demás hospitales de nuestra comunidad es igual. Sólo un hospital ha tenido en este tiempo un porcentaje bajo de niños explorados al no tener personal de enfermería destinado al mismo. En este momento, subsanado el problema está funcionando igual que los demás. Es necesario que en cada centro exista una persona encargada de realizar las pruebas a los recién nacidos. En 7 hospitales de nuestra Comunidad esta persona es un DUE, sólo uno de ellos tiene un O.R.L. encargado de hacer las pruebas de otoemisiones, que además es el responsable del programa en dicho hospital y se encarga así mismo del diagnóstico de los posibles niños sordos de su área. El resto de hospitales tienen personal de enfermería encargado de la técnica de otoemisiones y un O.R.L. responsable del programa. A su vez existe un Otorrinolaringólogo Responsable del Programa de Detección Precoz de Sorderas para toda la Comunidad. Esta estructura permite un funcionamiento del mismo, hasta la fecha, bastante aceptable y consigue aprovechar recursos del propio hospital para el desarrollo del programa.

El control de niños de riesgo, que han pasado la primera fase, hasta que realizan audiometrías o logaudiometrías que permiten reafirmar su audición normal, ha permitido saber que el cribado auditivo con otoemisiones descubre los posibles sordos y que unas otoemisiones normales coinciden con audiometrías normales. Este control que nosotros estamos haciendo en el Hospital Infantil de Badajoz donde nacen 1/3 de los niños extremeños y donde se concentran la mayoría de niños de riesgo, nos permite un seguimiento del programa en su primera fase sin necesidad de intervenir en ella. Pero, y por los resultados obtenidos, no es necesario este control por parte del O.R.L. aunque sí por parte de la medicina primaria, en concreto dentro del programa del Niño Sano realizado por los pediatras extrahospitalarios. Mientras el niño esté desarrollando su lenguaje y su formación es necesaria una vigilancia permanente de su audición.

En el año 1991 se inicia el estudio de niños de riesgo nacidos en el Hospital Infantil de Badajoz. Los resultados de este estudio provocan la petición de ayuda, del Servicio de O.R.L. a las Autoridades Sanitarias, para realizar un programa de cribado auditivo universal que permita la

detección precoz de la sordera. El gráfico 13 refleja la edad media de diagnóstico de sorderas desde entonces hasta la fecha. Los beneficios de un programa universal no se limitan a reducir la edad de diagnóstico de 2 años a 3 meses. Antes *algunos* niños sordos llegaban a los dos años para diagnóstico, ahora *todos* los niños con sospecha de serlo son estudiados y tratados.

**Gráfico 13. Edad de diagnóstico de hipoacusias infantiles en los 10 últimos años en el Hospital Infantil del Hospital Universitario Infanta Cristina de Badajoz**



## 6. CONCLUSIONES

1. Las Otoemisiones Evocadas Transitorias son un procedimiento sencillo, eficaz y barato para seleccionar recién nacidos sospechosos de sordera.
2. Su uso en el momento del alta hospitalaria y su repetición en caso de fallo en la primera exploración proporciona un índice de derivación muy bajo.
3. La posibilidad de tener hipoacusia un oído, que por dos veces en el plazo de una semana no ha pasado la prueba de otoemisiones, es de un 70%.

4. El precio de los modernos aparatos automáticos, la práctica inexistencia de material fungible, su fácil uso y la rapidez de realización hacen que la relación coste / beneficio sea muy favorable.

5. La existencia de programas como el que aquí se ha descrito demuestran que el cribado auditivo neonatal es posible.

6. Los programas han de desarrollarse con el apoyo de las Autoridades Sanitarias para que alcancen a toda la población. El trabajo aislado de personas u Hospitales discrimina al resto de la población infantil que no tiene acceso al mismo.

7. La existencia de cribados auditivos permite un diagnóstico de sordera a los 3 meses y un tratamiento antes de los 6. Su falta conduce a un diagnóstico y tratamiento tardíos cuando ya se han producido secuelas irreversibles.

8. No existe razón científica, económica o social que impida la puesta en funcionamiento del cribado auditivo salvo que se olvide una realidad palpable y de todos conocida y es que tras los fríos porcentajes de las estadísticas se esconden niños sordos que sin ayuda adecuada se van a convertir en adultos minusválidos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Parvinng A, Salomon G. The errect of neonatal universal hearing screening in a health surveillence perspective - a controlled study of two health authority districts. *Audiology* 1996; 35(3): 158-68.
2. Brackett D, Brancia Maxon A, Blacwell PM. Intervention issues created by successful universal newborn hearing screening. *Sem Hear* 1993; 14(1): 88-104.
3. Vohr B, Carty LM, Moore PE, Letourneau K. The Rhode Island Hearing Assesment program: Experience with statewide hearing screening (1993-1996). *J Pediatr* 1998; 133:353-7.
4. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Miehl AL. Language of early —and lates— identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998; 102:1161-71.
5. Join Committee on Infan Heraring position statement. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113; 191-6.

6. Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH). Propuesta para la detección e intervención precoz de la hipoacusia infantil. *An Esp Pediatr* 1999; 51: 336-344.
7. European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. 15-16 May 1998, Milan.
8. Lin OG, Picton TW, Boucher BL. Frequency Specific Audiometry Using Steady-State Responses. *Ear Hearing* 1996; 17, 2: 81-89.
9. Sanjuán Juaristi J. Study of hearing in premature infants. Evoked cochlear microphonics. *Acta Otorrinolaringol Esp* 1998; 49: 525-31.
10. Kemp D.T. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. *J. Acoust. Soc. Am*, 1978, 64:1386-1391.
11. Martín GK, Probst R, Lonsbury-Martin BL: Otoacoustic emissions in human ears: normative findings. *Ear Hear.* 1990 Apr. 11(2):106-20.
12. Johnsen NJ, Bagi P, Elberling C. Evoked acoustic emissions from the human ear. III. Finding in neonates. *Scand. Audiol.* 1983, 12:17-24.
13. Wilson JP. Evidence for a cochlear origin for acoustic re-emissions thresholds fine-structure and tonal tinnitus. *Hearing Res.* 1980, 21:233-252.
14. Detección Precoz de Sorderas. Ponencia Oficial de la Sociedad Extremeña de O.R.L. Cap. 9; 156-220.
15. Las pruebas reflejadas en este trabajo han sido realizadas por el Diplomado de Enfermería Don Miguel Ángel Serrano Berrocal de la Subunidad de Sorderas del Hospital Infantil de Badajoz.
16. Informe de evaluación: Efectividad del screening auditivo neonatal universal frente al screening auditivo neonatal de alto riesgo. Agencia de evaluación de Tecnologías Sanitarias de Galicia. Servicio Gallego de Saúdade. Secretaría Xeral do SERGAS. Subdirección Seral de Planificación Sanitaria e Aseguramiento. 1999; Pag. 59-62.
17. Downs M. The case for detection and intervention at birth. *Semin Hear* 1994; 15(2):76-83.
18. Bess FH, Dodd-Murphy J, Parker R: Children with minimal sensorineural hearing loss:Prevalence, educational performance and functional status. *Ear Hear*, 19(6):339-354.
19. Robinette MS. Letters to the Editor. Universal Screening for Infant Hearing Impairment. *Ped* 1994; 94:952-954.

20. National Institute Of Health (NIH): Early identification of hearing impairment in infants. NIH 1993:11.
21. Holm V, Kunze L. Effects of chronic otitis media on language and speech development. *Pediatrics* 1969; 43:833-839.
22. Betty R. Vohr, MD; William Oh, MD, Edward J. Steward, MBA, Judith D. Bentkover, PHD, Sandra Gabbatd, PHD, James Lemons, MD, Lu-Ann Papi-le, MD and Ronal Pye, MD. Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. *J Pediatr* 2001; 139:238-44.
23. Susan J. Norton, Michel P Gorga, Judith E. Widen, Richard C. Folson, Yvonne Sininger, Barbara Cone-Wesson, Betty R. Vohr, Kelley Mascher, and Kristin Fletcher. Identification of neonatal hearing impairment: Evaluation of Transient evoked otoacoustic emission, distortion Product otoacoustic emission, and Auditory Brain Stem Response Test Performance. *Ear & Hearing*, Octubre 2000. Vol. 21 N.º 5:508-28.
24. Kezirian EJ, White KR, Yueh B, Sullivan SD. Cost and cost-effectiveness of universal screening for hearing loss in newborns. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001 Apr, 124(4):359-67.
25. Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics* 1998 Jan; 101(1):E4.





## V. TÉCNICAS DE SCREENING DE LA AUDICIÓN

### B. POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO CEREBRAL AUTOMATIZADOS

PABLO PARENTE ARIAS  
ALEJANDRO MARTÍNEZ MORÁN  
BELÉN GARCÍA CARREIRA

*Complejo Hospitalario Universitario «Juan Canalejo». A Coruña*

#### INTRODUCCIÓN



Los potenciales evocados auditivos miden la actividad del nervio auditivo y de la vía auditiva hasta su entrada en el encéfalo, provocada por una estimulación acústica. La activación de las neuronas de la vía auditiva tras un estímulo seleccionado (generalmente un clic o chasquido) se refleja en el trazado eléctrico recogido mediante electrodos de superficie colocados en la piel. Los cambios en la intensidad, representados en forma gráfica con respecto al tiempo, se relacionan con el viaje de la información auditiva desde el receptor periférico hasta los centros auditivos, específicamente, las estaciones sinápticas situadas en el ganglio y diferentes zonas del troncoencéfalo. Los potenciales evocados de tronco están presentes en el ser humano desde las 25 semanas de edad gestacional y no se afectan por el sueño, sedación o atención (1).

Los Potenciales evocados auditivos troncoencefálicos (PEATC) se reconocen como la prueba patrón o «*gold standard*» de la valoración auditiva en el neonato y el lactante, aunque debemos recordar que, *sensu stricto*, no es una prueba auditiva ya que la audición se verifica en la

percepción consciente del sonido. Los potenciales evocados reflejan la integridad del órgano receptor y de la vía auditiva y sus resultados se correlacionan estrechamente con la audición del paciente.

La primera descripción de PEATC humanos se atribuya a Jewet y Williston en 1970 (2). En los años 80, esta técnica fue usada extensivamente para el cribado de hipoacusia en niños identificados como de alto riesgo, mediante el análisis visual de la curva y detección de los potenciales evocados por especialistas (otorrinolaringólogos y neurofisiólogos). El estímulo de cribado utilizado era un clic o chasquido a intensidades que varían entre 25 y 40 dB nHL. Un 10-20% de los recién nacidos no pasaban la prueba, aunque en sólo el 3,5% de los neonatos identificados como de alto riesgo se confirmaba posteriormente la hipoacusia. Esto supone que el porcentaje de falsos positivos podía alcanzar el 83% (3).

Estos datos nos pueden hacer pensar que la prueba no era válida para su utilización en programas de detección. Sin embargo, al comparar las técnicas de cribado utilizadas previamente (pruebas conductuales), se objetiva que los potenciales evocados son mucho más sensibles y específicos en la detección de la hipoacusia en los primeros meses de vida. Hyde en 1990 publicó un estudio en el que comparaba los hallazgos obtenidos en la exploración con PEATC de 1.200 niños de entre 3 y 12 meses de edad comparados con los resultados de audiometrías tonales realizadas a los mismos niños posteriormente (edades comprendidas entre los 3 y los 8 años), independientemente del resultado de la primera prueba (4). Éste y otros estudios comprueban la validez de la prueba, tal y como se refleja en la tabla 1 (5).

**Tabla 1. Validez de los potenciales evocados de tronco cerebral en la detección de hipoacusia comparados con audiometría conductual a partir de 6 meses**

<b>Autor</b>	<b>Número de niños</b>	<b>Umbral de cribado</b>	<b>Sensibilidad</b>	<b>Especificidad</b>
Hyde 1990	1.200	30 dB	98%	96%
Hyde 1990	1.200	40 dB	100%	91%
Watson 1996	417	30 dB	100%	>92%

Los potenciales evocados auditivos son considerados como una prueba objetiva dado que no requieren la colaboración del paciente para su realización. Sin embargo, esto no es completamente cierto ya que existe un grado de subjetividad en el test: la sujeta al juicio del audiólogo al leer la prueba. La validez del test reside en la experiencia y preparación del audiólogo encargado.

Los PEATC, como hemos visto, han sido utilizados en programas de cribado auditivo en recién nacidos con alto riesgo de padecer hipoacusia (en los que la prueba se realiza al 5% de los recién nacidos), con resultados superiores a las técnicas utilizadas hasta entonces. Sin embargo, su uso en programas de cribado universal está limitado por dos motivos:

- Por una parte, la prueba es un test audiológico especializado que requiere personal experimentado para su interpretación. Además requiere tiempo y condiciones de realización específicas. Esto supone un coste difícil de asumir por programas de cribado universal.
- Por otra parte, es imprescindible conocer *a priori* las características de un test usado en un programa de cribado y que éstas no varíen dependiendo de factores externos al niño, como puede ser la interpretación de la prueba por uno u otro audiólogo. Sólo un algoritmo de detección automático es capaz de producir tasas predecibles que permitan la construcción de un programa de cribado conociendo los costes y posibles errores.

## **SISTEMAS DE AUTOMATIZACIÓN DE LOS POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS**

La automatización consiste en la creación de un algoritmo matemático que detecta en la curva obtenida por el test la existencia de una respuesta normal, mediante el cálculo de un valor estadístico. Cuando el resultado del estudio matemático excede un determinado dintel, se considera la prueba como negativa. Si no alcanza determinada significación estadística, el resultado es positivo. De esta manera, la determinación del «pasa» (resultado negativo) o «no pasa» (resultado positivo) se realiza mediante criterios objetivos establecidos, y se lleva a cabo de forma automática: sin la intervención del cribador y sin la necesidad de una lectura posterior. Los resultados así obtenidos pueden ser estudiados

(validación) y son reproducibles, esto es, en su aplicación en programas de cribado diferentes se obtienen resultados semejantes.

## SISTEMA ALGO® (NATUS)

El primer sistema de potenciales evocados automatizados para el cribado de hipoacusia desarrollado es el Algo 1® (Natus Medical Inc.), presentado en 1985 (6). El sistema Algo (apócope de algoritmo) utiliza un modelo binario de detección de la señal. El equipo muestrea el voltaje de respuesta cada 0,25 milisegundos durante los 25 milisegundos posteriores a la aplicación del estímulo. La polaridad de cada uno de esos puntos de muestreo se codifica como 1 si es positiva o 0 si es negativa. Si el ruido es similar a la señal, la polaridad se acercará a 0,5. Si la señal del potencial evocado es mayor que el ruido de fondo, el valor se acercará al 1 o al 0 según su polaridad.

Una vez obtenido este muestreo, el sistema compara la polaridad de la respuesta obtenida en nueve puntos seleccionados con los valores de los mismos puntos en una curva obtenida al promediar las pertenecientes a un grupo de 35 neonatos sanos. La influencia de cada punto seleccionado en el resultado es ponderada multiplicando por un factor de corrección.

El equipo estudia las lecturas recogidas obteniendo el promedio de respuestas binarias ponderadas cada 500 barridos (secuencia de clic y lectura de la respuesta). Para comparar el resultado obtenido con la onda patrón se utiliza un test estadístico denominado de Neyman-Pearson. Como resultado se obtiene una razón de probabilidad denominada L.R. (*likelihood ratio*) igual al cociente entre la proporción obtenida y la proporción esperada de no respuesta. La prueba finaliza cuando el L.R. es mayor de 160 (detecta una respuesta con un nivel de confianza mayor de 99,997%) o tras realizar 15.000 barridos sin alcanzar suficiente significación estadística.

Para evitar la variación de la latencia entre prematuros y neonatos a término o los pequeños aumentos de latencia en problemas conductivos leves, el sistema realiza la comparación con curvas patrón con latencias incrementadas o disminuidas en 1,5 milisegundos en pasos de 0,25 milisegundos. El sistema escoge la latencia que mejor se ajusta a los datos obtenidos.

El equipo se compone de un microprocesador, un sistema electroencefalográfico, un sistema generador de estímulos, sistemas de detección de ruido ambiente y de actividad miógena. El estímulo utilizado es un clic alternante de 35 dB nHL, con un espectro de frecuencia acústica entre 750 y 5.000 Hz, a una frecuencia de 37 estímulos por segundo. Éstos se presentan mediante un auricular adhesivo que se adhiere a la piel alrededor del pabellón auricular, sellándolo y disminuyendo el ruido ambiente. Para registrar los potenciales se utilizan electrodos desechables de gel que se colocan en la frente, el cuello inmediatamente por debajo de la nuca y en el hombro del lactante (fig. 1). La preparación de la piel es mínima, requiriendo sólo una limpieza superficial con una torunda y alcohol.

**Figura 1. Equipo de cribado Algo 2e+®  
(cedida por Natus Medical Inc.)**



El sistema Algo® ha ido evolucionando en nuevas versiones que han aparecido, (Algo 2® y Algo 3®), mejorando en sencillez de uso y desarrollando el algoritmo matemático. Esto ha revertido en una mayor facilidad en su utilización y ha mejorado su validez y prestaciones, permitiendo la selección de diferentes intensidades de estímulo (35, 40 ó 70 dB).

### **SISTEMA ABAER® (BIOLOGIC)**

El equipo ABAER® tiene los mismos componentes básicos que el Algo®, y que son comunes a la mayoría de los equipos de potenciales evocados auditivos troncoencefálicos automatizados (PEATC-A). Esta compuesto de un microprocesador, un sistema generador de estímulos y un sistema de recepción de datos (EEG) con los filtros propios de un equipo de potenciales evocados auditivos. El estímulo, clic o chasquido alternante, es presentado en el oído del recién nacido mediante auriculares TDH, sondas de inserción o auriculares adhesivos, según la selección del usuario. La intensidad de estimulación puede ser seleccionada entre 35 y 40 dB nHL (en nuevas versiones aparece la posibilidad de estimular a 55 dB). Para el registro de la respuesta se utilizan electrodos desechables de gel que se colocan en frente, nuca y hombro (fig. 2).

**Figura 2. Equipo de cribado mediante PEATC-A ABAer®**



Lo distintivo de este sistema es el algoritmo empleado para la detección de la respuesta. El método estadístico utilizado por el sistema ABAER® se denomina POVR® (*Point Optimized Variance Ratio*), desarrollado por House Ear Institute, y que constituye un refinamiento del método de detección automática denominado  $F_{SP}$ , utilizado con anterioridad en sistemas de detección de umbrales de potenciales evocados auditivos (3).

El cálculo del  $F_{SP}$  está basado en el hecho de que todo registro de potenciales evocados esta compuesto por ruido de fondo (actividad cerebral y muscular aleatoria no relacionada con el estímulo) y actividad neuronal del sistema estimulado, en nuestro caso, auditivo. La actividad neuronal evocada se caracteriza porque mantiene una morfología típica según el estímulo utilizado, su aparición depende del estímulo y sucede a una distancia temporal fija del estímulo que la provoca.

$F_{SP}$  es la razón o cociente de dos varianzas. El numerador lo constituye la varianza de los puntos que constituyen el promedio de las respuestas obtenidas en una determinada ventana temporal y se corresponde con el valor de la respuesta obtenida ante un estímulo dado. El denominador constituye la varianza de un determinado punto, situado a un tiempo específico desde la producción del estímulo, a lo largo de los barridos (estímulo y respuesta) y se corresponde con el ruido de fondo.

Debemos tener en cuenta que en un punto específico de la curva, la respuesta neural generada es siempre la misma, y por lo tanto no contribuirá a la varianza. En un punto específico a lo largo de lecturas sucesivas tras un estímulo, la varianza dependerá del ruido de fondo y será independiente de la señal neuronal evocada. Sin embargo, si nos fijamos en la curva promediada, al aumentar el número de barridos, la respuesta neural será más robusta, encontrándose ondas más pronunciadas y, por lo tanto, aumentando la varianza de los puntos dentro de la onda promediada.

Al calcular el cociente entre la varianza de la onda promediada y la varianza de un punto a lo largo de todos los barridos podemos encontrar dos resultados:

- Si existe respuesta neuronal al estímulo, según se realizan barridos, la varianza de la respuesta promediada crecerá, manteniéndose la varianza de un punto individual (ruido de fondo). Cuando esta razón alcanza un valor estadístico determinado (3,1 o 4,5), el sistema detiene la prueba, dando un «pasa» (prueba negativa).

- Si no existe respuesta neuronal, la varianza de la respuesta promedio se mantendrá similar al ruido de fondo, siendo  $F_{SP}$  cercano a 1,0. El sistema continúa realizando barridos hasta llegar a un número preestablecido (15.000), momento en el que se detiene y da como resultado «no pasa» (prueba positiva).

El sistema POVR® utiliza el algoritmo  $F_{SP}$  pero aplicándolo a varios puntos específicos de la curva, escogidos cuidadosamente para representar los componentes más importantes de la onda resultante. Más en detalle, se calcula la razón de las varianzas en 10 puntos dentro de la ventana de 21,33 ms. Además se realiza el cálculo de cuatro POVR®, dos con puntos situados ligeramente antes de los 10 inicialmente seleccionados y otros dos con puntos situados ligeramente después de los seleccionados. Cada 256 barridos se realizan el cálculo de los cinco POVR® y se selecciona el mejor de ellos. El uso de puntos a diferentes distancias (temporales) del estímulo permite desechar las pequeñas diferencias en latencias debidas a la maduración cerebral o a problemas de oído medio. Consecuentemente, la medida de la varianza de los puntos es optimizada y la significación se alcanza con menos barridos.

## SISTEMA SABRE® (SLE)

El sistema de cribado auditivo automatizado mediante potenciales evocados SABRE® fue desarrollado en el Queen's Medical Center de Nottingham (7). El equipo de cribado está conformado de forma similar que los descritos previamente, utilizando para la presentación del estímulo auriculares TDH o sondas de inserción y recogiendo la actividad eléctrica mediante electrodos de superficie.

El algoritmo que utiliza está basado en el estudio de la correlación y el ratio respuesta/ruido de un par de curvas de potenciales evocados auditivos de tronco cerebral, recogidas tras estimulación rápida mediante clics alternantes a una determinada intensidad. Este algoritmo no sólo se puede utilizar para la realización de cribado, sino que permite la búsqueda del umbral auditivo al permitir variar la intensidad del estímulo, buscando la existencia de una onda de respuesta con el mismo algoritmo en las diferentes intensidades de estímulo.

El sistema recoge las ondas y las estudia a partir de 60 puntos de éstas, recogidos a intervalos de 150 Js. Obtiene tres valores:



- Por una parte halla el coeficiente de correlación entre las dos curvas. Este coeficiente nos mide la semejanza o reproductibilidad de las curvas, siendo su valor +1 cuando una respuesta clara está presente.
- A partir de los mismos datos se obtiene la varianza de la respuesta, utilizada como medida de la amplitud total de la respuesta.
- Por otra parte, se calcula la relación o ratio entre señal y ruido, al sustraer los valores obtenidos en una curva de la otra.

La combinación estadística de los valores obtenidos de correlación y ratio señal-ruido tiene tres posibles resultados: existencia de respuesta (++), posible respuesta (+) o ausencia de respuesta (-). En el equipo, estos resultados son redefinidos como «pasa» o «no pasa». Este sistema ha sido objeto de un robusto estudio de validación (8).

## SISTEMA MB 11® (MAICO)

El sistema de cribado de Maico (Maico-Baby-Screener MB 11 ®) introduce novedades en la configuración del equipo, en el estímulo utilizado y en el algoritmo matemático que establece el criterio de pase (9,10).

En la configuración externa llama la atención el *beraphone* ®: el auricular y los electrodos están integrados en una sonda semejante a un teléfono que se coloca sobre la cabeza del neonato (sellando el conducto frente a ruidos y conectando los electrodos a la piel) para realizar la medición. De esta forma no se requiere el uso de material desechable (electrodos o auriculares) abaratando el coste de la prueba (fig. 3).

El estímulo utilizado no es un clic único tras el que se registra la respuesta sino es un grupo de clics de intensidades crecientes (10, 20, 30, 40, 50 y 60 dB), presentados en 25 ms, de forma que, aunque el paciente no es capaz de reconocer la compleja composición del sonido, el troncoencéfalo es capaz de procesarlos independientemente obteniendo un grupo de ondas V, que serán reconocidas por el equipo.

**Figura 3. Imagen del equipo MB 11® de Maico, en la imagen pequeña se representa el «beraphone»®. (cedida por Maico Diagnostics)**



El sistema guarda las respuestas a los grupos de clic en dos espacios de memoria independientes (*buffer*), comparándolos para medir su similitud o reproductibilidad. El algoritmo matemático establece el criterio de pase si:

- Se encuentra la onda V en 40 dB, 50 dB y 60 dB
- La varianza de las latencias es menor de 0,4 ms
- Las curvas obtenidas en los buffer A y B son similares
- Cumple el criterio de amplitud mínima de la onda

## OTROS SISTEMAS

Existen en el mercado más sistema de cribado mediante potenciales evocados automatizados (Fisher-Zoth, Evoflash), que presentan algoritmos de validación semejantes a los expuestos. Así mismo, se están desarrollando sistemas de cribado mediante potenciales de estado estable.

## ACEPTABILIDAD

Es un parámetro importante en la valoración de una prueba de cribado, ya que aunque los valores de especificidad y sensibilidad se aproximen a una prueba diagnóstica, ésta debe ser fácil de realizar, no debe producir daño ni alteraciones en la persona que la recibe ni suponer un peligro añadido a su integridad, o, al menos, éste debe estar en consonancia con los beneficios atribuibles a la realización de la prueba. Por lo tanto, las pruebas de cribado poblacionales han de ser realizadas con comodidad por parte de los individuos cribados, ausencia de dolor y no deben asociar morbilidad (11).

Los sistemas de cribado mediante potenciales evocados son portátiles (bien sea mediante un ligero carrito de transporte o equipos de mano), lo que permite realizar la prueba en la habitación de la madre, en el nido o en una sala próxima. El bebé debe estar tranquilo o dormido, dado que los movimientos del niño provocan estímulos nerviosos que producen interferencias en la señal captada. En general, se considera que el período de sueño postprandial o tras el baño es el momento más adecuado para la realización de la prueba.

La prueba es inocua e indolora. El procedimiento de realización es similar en la mayoría de los equipos, salvo en el equipo MB 11® de MAICO. Estando el neonato en su cuna, se adhieren tres electrodos de superficie a la piel en sitios predeterminados, generalmente en la frente, la nuca y el hombro o la mejilla. Estos electrodos son semejantes a los utilizados en otros registros eléctricos como electrocardiogramas, y están provistos de un gel con características conductivas adecuadas al pH de la piel de los recién nacidos.

Posteriormente se coloca la forma de presentación del estímulo al oído. Esto se puede realizar de diferentes formas, según la disponibili-

dad en los equipos. Una posibilidad es la utilización de auriculares tradicionales (TDH®) de tamaño pediátrico. Otros equipos tienen la posibilidad de realización con sondas que se insertan en el conducto auditivo externo. A diferencia de las utilizadas para el registro de otoemisiones acústicas, no requiere un sellado acústico del conducto, ya que sólo son portadoras del estímulo y no de la respuesta. Un sistema muy utilizado son los auriculares de espuma adhesivos que se colocan con facilidad alrededor del pabellón auricular del neonato (fig. 4). Éstos permiten la movilidad de la cabeza sin desprenderse, la colocación los dos auriculares a la vez, realizándose la prueba de forma bilateral sin mover al neonato y aislar el oído de los recién nacidos del ruido ambiente (disminuyen el ruido hasta 20 dB) logrando la realización de la prueba en ambientes más ruidosos (unidades de cuidados intensivos o nidos). El equipo MB 11® utiliza un auricular desarrollado por Maico, unilateral, que incorpora los electrodos, siendo estos no desechables.

**Figura 4. Realización de una prueba de PEATC-A utilizando auriculares desechables**



Tras la colocación de los electrodos y de los auriculares o sondas, se pone en marcha la prueba. La prueba finaliza automáticamente cuando es capaz de detectar respuesta o, tras un número determinado de señales, si no es capaz de detectarla. El resultado que aparecerá en la pantalla será de pasa la prueba (detecta la onda, prueba negativa, «pass») o no pasa la prueba (no detecta la onda, prueba positiva, «refer»).

La duración de la prueba varía según el estado del oído (un conducto semiobstruido o restos de líquido en el oído medio no imposibilitan la prueba, pero llevará más tiempo obtener un resultado) la situación del niño (un niño agitado o con hambre provocará gran número de artefactos), la situación de la sala (un ambiente excesivamente ruidoso requerirá mayor número de barridos para obtener una respuesta). Dependiendo del equipo de medida, la duración media de la prueba y de los procedimientos relacionados se sitúa entre 8 y 19 minutos, tal y como explicaremos en el último apartado del capítulo.

Un punto importante dentro de la aceptabilidad de la prueba es la ansiedad de los padres ante una prueba positiva cuando el niño no padece ninguna alteración (falsos positivos). Aunque diversos estudios enfatizan en que la ansiedad generada no es excesiva, es importante minimizarla mediante diferentes estrategias (12):

- Disminuir el número de falsos positivos utilizando un test de cribado con alta especificidad.
- Realizar una nueva prueba (recribado) antes de que el niño abandone el hospital (13).
- Información clara de la prueba y del significado del resultado.

## VALIDEZ

Un punto fundamental en la valoración de una prueba de cribado es la valoración de su validez, expresada por numerosos parámetros entre los que son fundamentales la especificidad y la sensibilidad. La valoración de la validez se basa en describir en que proporción una prueba acierta o falla (verdadero o falso) cuando da un resultado positivo o negativo.

## SENSIBILIDAD

La sensibilidad mide la capacidad de un test para seleccionar los individuos enfermos, siendo la proporción de pacientes con enfermedad cuya prueba tiene resultado positivo. Por lo tanto, la sensibilidad también nos da información sobre la cantidad de falsos negativos (pacientes con enfermedad pero cuya prueba es negativa) que aparecen. Un test de cribado de una enfermedad de baja prevalencia o con consecuencias importantes para salud pública debe tener una sensibilidad cercana al 100%.

El estudio de la sensibilidad de un test debe realizarse mediante la comparación del test con el «*gold standar*» o prueba diagnóstica de la enfermedad, dado que exige la realización de un test diagnóstico a todos los que pasan el cribado (test negativo) para comprobar si es correcto. Debemos tener en cuenta que si utilizamos PEATC como test diagnóstico podemos introducir errores en la medida ya que no es independiente a la prueba en estudio. Sin embargo es el único test posible para la realización de la comparación de forma inmediata: la validez de las audiometrías conductuales hasta los 6 meses de edad es baja.

El estudio de Mason (8) compara los resultados del test de potencia-les evocados automatizados con los obtenidos posteriormente mediante control audiométrico (conductual o tonal), con una edad mínima del paciente de 2 años al realizarse el control. De esta forma sí conocemos la situación audiológica final del paciente pero no sabemos si los niños con hipoacusia a los 2 años padecían esta incapacidad en el momento de realización de la prueba; esto es, entre los falsos negativos que detecta pueden encontrarse hipoacusias de inicio tardío o progresivas.

Dada la baja prevalencia de la sordera, los estudios de sensibilidad se realizan en poblaciones escogidas en las que el número de sujetos enfermos es mayor: bien en individuos de alto riesgo o en poblaciones seleccionadas con individuos sanos y enfermos. En estos estudios encontramos que la sensibilidad del test se sitúa entre el 90 y el 100% (8, 14-17) (tabla 2).

## ESPECIFICIDAD

La especificidad mide la capacidad de una prueba para seleccionar los individuos sanos, siendo, por lo tanto la proporción de individuos sa-

nos cuyo test es negativo. La especificidad nos informa también acerca de los individuos que no pasan el test pero no padecen el trastorno (falsos positivos), para los que la realización del cribado supone un coste (necesidad de confirmación diagnóstica) y puede suponer una alteración emocional. El test de cribado debe tender hacia una especificidad del 100% en enfermedades de baja prevalencia.

**Tabla 2. estudios de sensibilidad de la prueba de potenciales evocados automatizados**

Referencia	Test diagnóstico	Equipo	N	Criterio pase	Sensibilidad	Especificidad
Jacobson (1990)	ABR convencional	Algo®	224	35dB	100%	96%
Herrmann (1995)	ABR convencional	Algo®	1.187	35 dB	98%	96%
Van Straten (1996)	Audiométrico	Algo®	250	35 dB	100%	94%
Chen (1996)	ABR convencional	Algo®	260	35 dB	93%	78%
Mason (1998)	Audiométrico	SABRE®	6.983	50 dB	90%	93%

N: Número de pacientes testados.

El estudio de la especificidad en una enfermedad de baja prevalencia como la sordera congénita puede realizarse a partir de los estudios comparativos de validación, como veíamos en el estudio de sensibilidad (tabla 2). Pero también se pueden obtener datos a partir del estudio de los resultados de los programas poblacionales de cribado en marcha que utilizan la prueba de cribado, ya que, por una parte, todos los pacientes con resultados de prueba positivo deben ser estudiados y el déficit confirmado y por otra, dada la baja prevalencia y el amplio número de recién nacidos que conforman las muestras, puede utilizarse como dato el porcentaje de referencia o tanto por ciento de niños cribados que no pasan la prueba y son remitidos a un segundo paso o a diagnóstico. A partir de ellos obtenemos los resultados de especificidad (18-22) (tabla 3).

**Tabla 3. estudios de especificidad de la prueba de potenciales evocados automatizados**

Referencia	Tipo de estudio	N	Especificidad	VPP	% falsos	% referencia
Herrmann (1995)	Comparativo	1.187	96%		11%	
Mason 1998	Poblacional	10.773	96%	3,6%	4%	0,2%
Finitzio 1998	Poblacional	37.755	97%		2,9%	0,6%
Mehl 1998	Poblacional	41.796	94%	19%	2,5%	1,6%
Stewart 2000	Poblacional	11.711	98,4%	28%	1,8%	
Clemens 2000	Poblacional	5.010	96,6%		3,5%	0,5%*
Vohr 2001	Poblacional	12.081	88,5%		11,5%	3,2%*
Boehn 2002	Comparativo	200	99,3%		0,7%	0,25%

N: Número de niños testados.

VPP: Valor predictivo positivo.

\* Los dos test de cribado se realizaron antes de la salida del niño del hospital.

## FIABILIDAD

### VARIABILIDAD BIOLÓGICA

En los individuos sin alteraciones de la audición existe respuesta eléctrica a los sonidos registrable mediante electrodos de superficie convenientemente colocados. En la mayor parte de los neonatos a término pueden detectarse estas variaciones eléctricas en respuesta a los estímulos auditivos, siendo éste un fenómeno reproducible. Sin embargo este fenómeno no es constante en la totalidad de los recién nacidos que posteriormente muestran audición normal. Este hecho se corresponde



con una falta de maduración del tejido neuronal en troncoencéfalo, y explica la mayor parte de los casos de falsos positivos existentes en las series expuestas.

Por otra parte, a morfología de la curva de respuesta varía con la edad y desarrollo del niño. Estas variaciones son importantes en la valoración clínica del resultado de una prueba de potenciales evocados auditivos, pero en el caso de los potenciales automatizados no tiene tanta relevancia ya que los sistemas no reconocen una onda sino que detectan una respuesta con ciertas características comunes. En cualquier caso los algoritmos de reconocimiento de respuesta están adaptados para un segmento de edad, generalmente entre las 35 semanas y los 6 meses (23). Fuera de este rango, los datos de validez varían.

## FIABILIDAD DEL APARATO DE MEDIDA

Los sistemas de potenciales evocados automatizados están basados en la obtención de una curva de potencial evocado y su posterior estudio matemático. Por lo tanto, los factores que pueden influir sobre la prueba de cribado son los mismos que actúan sobre una prueba clínica de potenciales evocados, ya que no pueden actuar sobre el algoritmo de validación. Recordemos que estos factores que varían los datos recogidos son, fundamentalmente:

- Contaminación sonora: llegada al órgano receptos de estímulos sonoros diferentes del estímulo usado. Los sistemas tratan de minimizarlo mediante el uso de auriculares adhesivos y sondas de inserción.
- Contaminación eléctrica: Ésta puede tener su origen en el propio paciente (actividad miógena, fundamentalmente) o ser externa (existencia de campos electromagnéticos o corrientes parásitas en la red eléctrica). Ésta última es muy importante a la hora de seleccionar la ubicación del equipo de cribado y su puesta en marcha ya que, no sólo puede originar «artefactos» (reconocidos como tales por el equipo y que imposibilitan la prueba), sino que si la contaminación externa es cíclica (como en el caso de un armónico de la corriente alterna de la red eléctrica), en algunos equipos, ésta puede ser reconocida como respuesta, independientemente de la actividad troncoencefálica, obteniendo un re-

sultado de «pasa». Este tipo de contaminación es muy fácil de descubrir al ver la onda (se observa una clara onda sinusoidal) pero el error puede pasar inadvertido si no se consulta ésta.

## VARIABILIDAD INTRAOBSERVADOR E INTEROBSERVADOR

La única variabilidad posible está en la colocación de los auriculares o las sondas y de los electrodos. Los diferentes sistemas comprueban que todos los electrodos están colocados y que la impedancia (dificultad de transmisión eléctrica a través de la piel) está dentro de los límites establecidos. Dado que la prueba es automática, no existe posibilidad de variación debida a su interpretación.

---

## IMPLEMENTACIÓN DE UN PROGRAMA DE CRIBADO CON PEATC-A

El test de cribado mediante potenciales evocados automatizados es una prueba sencilla, rápida, válida y fiable, que explora la vía auditiva desde el órgano receptor hasta la entrada en el encéfalo, por lo que es un test idóneo para su utilización en un programa de cribado auditivo neonatal.

La duración de la prueba en sí varía según el equipo utilizado, el resultado de la prueba y la situación del niño y de la sala dónde se realiza la prueba. Shehata.-Dieler (9) establece una duración media del test de 3 minutos. Si tenemos en cuenta la información a los padres, posible traslado de los niños, colocación de los electrodos etc, la duración final se sitúa entre 8 y 13 minutos. Oudesluys-Murphy refiere duración total media entre 14 y 19 minutos utilizando Algo 1 (23). La media de tiempo utilizado para todos los procedimientos de cribado fue de 15 minutos en el estudio de Mason (18).

La prueba puede realizarse en las primeras horas de vida, sin disminuir significativamente su validez, en contraste con lo que sucede con el test de otoemisiones acústicas, cuya especificidad disminuye si se realiza en las primeras 24 horas, por los problemas transitorios de oído medio que existen en parte de los recién nacidos (21, 24). En el estudio de Gabbard (25) un 97% de los recién nacidos con edad media de 24 horas obtenían «pasa» con PEATC-A mientras que sólo un 67% lo hacían con otoemisiones acústicas.

Esta característica es importante cuando el hospital mantiene un programa de alta precoz en niño sano o en determinados grupos socio-culturales o étnicos cuyas mujeres acostumbran a abandonar el hospital el mismo día del parto, dado que esta corta estancia del bebé en el hospital será el tiempo de mayor accesibilidad del programa al niño.

La realización de la prueba es sencilla y está guiada, en los diferentes equipos por instrucciones claras en la pantalla. No requiere preparación especial ya que no será necesario realizar un diagnóstico. En diversos hospitales esta prueba está realizada por personal voluntario no sanitario con instrucción específica previa (26). En España, es recomendable que el test sea realizado por personal sanitario con habilidad en el manejo de recién nacidos, tras un período de formación, específico para la realización de la prueba, que no requiere más de dos horas.

Un punto importante a valorar es el coste de la realización del cribado, ya que el consumo de desechables y el valor del equipo hacen pensar que el coste es mucho mayor que en el caso de las otoemisiones acústicas:

- El equipo: dependiendo de las prestaciones que lleve asociadas se sitúa entre los 12.000 y 24.000 euros.
- Los electrodos (necesarios en todos los equipos, salvo en el equipo de MAICO), que ascienden a 1 euro por niño.
- Utilización de auriculares TDH®, sondas de inserción ó auriculares desechables. Si utilizamos mascarar o auriculares desechables, el coste aumenta, dado que cada pareja cuesta entre 7 y 10 euros (aunque pueden ser utilizadas entre 2 y 4 veces).
- Tiempo de realización de la prueba (tiempo de enfermería): entre 15 y 20 minutos por prueba

Si sumamos el coste de amortización del equipo a 7 años, los desechables y el tiempo de enfermería (entre 15 y 20 minutos por niño), el coste individual estimado se sitúa entre 4 y 12 euros por niño.

Sin embargo debemos tener en cuenta la disminución de niños referidos a consulta y la posibilidad de realizar el cribado antes de que el niño abandone el centro, ahorrándonos el sistema de citación para la se-

gunda etapa o fase del cribado, presente en todos los programas que utilizan otoemisiones acústicas. Si se realiza un estudio de costes que incluya el coste del proceso diagnóstico, la diferencia de coste entre PE-ATC-A y OEAp disminuye, como explica Vohr en su trabajo (22), siendo el coste por niño cribado de 28,69 \$ en los centros que utilizan otoemisiones acústicas y 32.81\$ en los centros que usan potenciales evocados automatizados.

También es necesario tener en cuenta que el test de PEATC-A al explorar la vía auditiva hasta su entrada en el cerebro nos permite descartar la mayor parte de las hipoacusia retrococleares, entre ellas, las neuropatías auditivas. Recientes estudios han puesto de manifiesto la alta incidencia de neuropatía en niños de alto riesgo. Mehl señala que cerca del 20% de los niños con hipoacusia neurosensorial detectados en el grupo de alto riesgo presentaban hipoacusia retrococlear (27). Este hecho hace necesario realizar una prueba de PEATC (automatizado o no) a este grupo de niños. En el caso de escoger la prueba de potenciales evocados automatizada como prueba de cribado no es necesario identificar los niños de alto riesgo para la prueba de detección neonatal.

---

## BIBLIOGRAFÍA

1. Goldstein R, Aldrich WM. Evoked Potential Audiometry. Needham Heights: Allyn and Bacon 1999.
2. Jewet DL, Romano MN, Williston JS. Human auditory evoked potentials: possible brain stem components detected on scalp. *Science* 1970; 167: 15-17.
3. Siniger YS, Cone-Wesson B, Folsom RC, Gorga MP, Vohor BR, Widen JE et al. Identification of neonatal hearing impairment: auditory brain stem responses in the perinatal period. *Ear Hear.* 2000; 21(5): 383-399.
4. Hyde ML, Riko K, Malizia K. Audiometric accuracy of the click ABR in infants at risk for hearing loss. *J Am Acad Audiol* 1990; 1(2):59-66.
5. Watson DR, McClelland RJ, Adams DA. Auditory brainstem response screening for hearing loss in high risk neonates. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1996; 36(2):147-83.
6. Erenberg S. Automated auditory brainstem response testing for universal newborn hearing screening. *Otolaryngol Clin North Am* 1999; 32(6): 999-1007.

7. Mason SM. On-line computer scoring of the auditory brainstem response for estimation of hearing threshold. *Audiology* 1984; 23(3): 277-296.
8. Mason SM, Davis A, Wood S, Farnsworth A. Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening using the Nottingham ABR screener. *Ear Hear* 1998; 19(2) 91-102.
9. Shehata.-Dieler WE, Dieler R, Keim R, Finkenzeller P, Dietl J, Helms J. Universal hearing screening in newborns using the BERaPhone newborn hearing screener. *Laryngorhinotologie* 2000; 79(2): 69-76.
10. Shehata.-Dieler WE, Dieler R, Wenzel G, Keim R, Singer D, Von Deuster Ch. Universal newborn hearing screening program in Würzburg. Experience with more than 4000 newborns in the influence of non-pathological factors on the test results. *Laryngorhinotologie* 2002; 81(3): 204-210.
11. Salleras L, Dominguez A, Forés MD. Los métodos de la medicina clínica. Cribados. *Med Clin(Barc)* 1994; 102(1): 26-34.
12. Clemens CJ, Davis SA, Bailey AR. The false-positive in universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2000; 106(1): E7.
13. Clemens CJ, Davis SA. Minimizing false-positives in universal newborn hearing screening: a simple solution. *Pediatrics* 2001; 107(3): E29.
14. Jacobson JT, Jacobson CA, Spahr RC. Automated and conventional ABR screening techniques in high-risk infants. *J Am Acad Audiol* 1990; 1(4): 187-195.
15. Herrmann BS, Thornton AR, Joseph JM. Automated infant hearing screening using the ABR: development and validation. *Am J Audiol* 1995; 4:6-14.
16. van Straaten HL, Groote ME, Oudesluys-Murphy AM. Evaluation of an automated auditory brainstem response infant hearing screening method in at risk neonates. *Eur J Pediatr* 1996; 155(8):702-5.
17. Chen SJ, Yang EY, Kwan ML. Infant hearing screening with an automated auditory brainstem response screener and the auditory brainstem response. *Acta pediatr* 1996; 85: 14-18.
18. Mason JA, Herrman KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics* 1998; 101(2): 221-228.
19. Finitzo T, Albright K, O'Neal J. The newborn with hearing loss: detection in the nursery. *Pediatrics* 1998; 102(6):1452-60.

20. Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics* 1998; 101(1): E4.
21. Stewart DL, Mehl A, Hall JW, Thomson V, Carrol M, Hamlett J. Universal newborn hearing screening with automated auditory brainstem response: a multisite investigation. *J Perinatol* 2000; 20(8 Pt 2): S128-31.
22. Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, Bentkover JD, Gabbard S, Lemons J, Papile LA, Pye R. Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. *J Pediatr* 2001; 139(2):238-44.
23. Oudesluys-Murphy AM, Van Straaten HLM, Bholasingh R, Van Zanten GA. Neonatal hearing screening. *Eur J Pediatr* 1996; 155: 429-435.
24. Doyle KJ, Burggraaff B, Fujikawa S, Kim J. Newborn hearing screening by otoacoustic emissions and automated auditory brainstem response. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997; 41(2): 111-119.
25. Gabbard S, Northern J, Yoshinaga-Itano C. Hearing Screening in newborns under 24 hours of age. *Sem Hearing* 1999; 20(4): 291-305.
26. Messner A, Price M, et al. Volunteer-based universal newborn hearing screening program. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 60: 123-130.
27. Mehl AL, Thompson V. The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2002; 109(1):E7.



## V. TÉCNICAS DE SCREENING DE LA AUDICIÓN

### C. DETECCIÓN PRECOZ DE LA HIPOACUSIA CON PRODUCTOS DE DISTORSIÓN

A. MORANT VENTURA, J. MARCO ALGARRA,  
M. P. MARTÍNEZ BENEYTO, M. ORTS ALBORCH, M. I. PITARCH

*Servicio ORL.  
Hospital Clínico Universitario de Valencia*

#### INTRODUCCIÓN



De todas las posibles exploraciones con las que podemos realizar el cribado de hipoacusia en recién nacidos y lactantes, son los Productos de Distorsión Acústica (PD) los que han tenido una aplicación clínica más controvertida, y por lo tanto, menos generalizada.

Los primeros intentos de adaptación de estos registros para la exploración de lactantes encontraron la dificultad para definir unos criterios de respuesta simples, y universalmente aceptados, que se pudieran adaptar a programas de cribado de audición. Ante esta situación, y considerando la situación emergente en la que se encontraban en la década pasada los programas de cribado de audición, los esfuerzos de los diversos grupos de desarrollo clínico de las Otoemisiones Acústicas (OEA) se centraron preferentemente en validar las Otoemisiones Acústicas Provocadas por Click (OEAP) frente a los Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral (PEATC).

No quiere esto decir que los PD no fueran útiles en la valoración de la función auditiva en el niño, y diversos estudios así lo confirmaron

(1, 2, 3, 4), sino que no era sencilla su aplicación clínica, por lo que en principio se consideró que el rendimiento de estos registros en el cribado de hipoacusia era inferior al de otros tipos de OEA (4).

La limitación fundamental encontrada era el elevado nivel de ruido detectado en las frecuencias bajas (<1,5 kHz) que reducía de forma importante la incidencia de PD registrados en dichas frecuencias, sin que alcanzáramos a conocer la repercusión de este hecho sobre la sensibilidad y especificidad de la exploración. Asimismo, este hecho también nos limitaba otra posible aplicación clínica sobre la que se habían depositado grandes expectativas, como era el conocimiento de la audición residual en las frecuencias graves en los niños ya diagnosticados de hipoacusia neurosensorial. También en estos estudios se hacía referencia a la gran cantidad de parámetros de respuesta existentes, lo cual hacía difícil establecer unos criterios estándar de pasa/falla (5), sin olvidar que aún no estaban plenamente establecidos los parámetros de estimulación para la obtención de PD en condiciones óptimas de amplitud y vulnerabilidad.

Progresivamente, el desarrollo de nuevos sistemas de registros ha solucionado algunos de los problemas anteriormente planteados, y ha simplificado la metodología de registro, por lo que se ha vuelto a despertar el interés sobre la posible adaptación de esta exploración en el cribado de hipoacusia.

## **CARACTERÍSTICAS DE LOS PRODUCTOS DE DISTORSIÓN ACÚSTICA**

Los Productos de Distorsión Acústica son consecuencia de la intermodulación que se produce en el oído cuando éste es estimulado simultáneamente por dos tonos de distintas frecuencias adecuadamente espaciadas. Su registro en forma de Otoemisión Acústica constituye la objetivación física de un fenómeno psicoacústico conocido desde hace tiempo, y ampliamente estudiado (6, 7). Pero la transformación del registro de este fenómeno en una exploración objetiva de la audición ha requerido un gran esfuerzo de estandarización de los parámetros de estimulación y respuesta, de forma que la respuesta obtenida refleje de forma adecuada la función coclear existente.

El resultado de los distintos grupos de investigación clínica ha permitido definir cuáles son estos parámetros óptimos para la obtención de PD de amplitud suficiente por encima del nivel de ruido, y asimismo, sensi-



bles a las alteraciones en la región de la cóclea que las origina, los cuales ya han sido incorporados en los distintos sistemas de registro y análisis de este tipo de Otoemisión (Tabla I).

**Tabla I. Parámetros de registro PD**

Estímulo	
f2/f1	1,2
I1-I2	10 dB
I1	65 dB
I2	55 dB
Respuesta	
Producto de Distorsión	2f1-f2
Frecuencias	1,5, 2, 3, 4 kHz
Criterio Paso	S-R > 3 dB

Es conocido que los productos de distensión  $2f_1-f_2$  son los de mayor amplitud, y más fácil registro, de todos los PD resultantes de la intermodulación coclear ante la estimulación simultánea con dos tonos, los cuales son denominados primarios ( $f_1$ ,  $f_2$ ). La amplitud de esta respuesta dependerá de una adecuada separación frecuencial de estos primarios, de forma que si estos se encuentran muy próximos, o muy alejados, entre sí, no se registra PD  $2f_1-f_2$ , de forma que se considera la relación  $f_2/f_1 = 1,2$  como la óptima para la obtención de respuestas válidas. Este valor se considera el idóneo desde los primeros trabajos de investigación (8), y aunque esta idea no es plenamente válida para todas las frecuencias, en la actualidad se sigue considerando como el mejor valor, y el que queda establecido por defecto en prácticamente todos los equipos de registro.

En cambio, se han modificado las intensidades de los primarios (I1, I2) más adecuados para la obtención de PD sensibles a la disfunción coclear.

En la actualidad se considera que estos se consiguen con intensidades de estimulación más bajas (<75 dB), de forma que las respuestas

que se generan sean dependientes de los procesos cocleares activos, y se puedan asociar sus reducciones de amplitud con disfunción de las células ciliadas externas en la región coclear que las origina. De igual modo, se ha comprobado que reducciones de la intensidad  $f_2$  por debajo de la de  $f_1$  ( $I_2 < I_1$ ) también se obtienen  $2f_1 - f_2$  de mayor amplitud y más sensible en la valoración de la función, pero en las regiones más cercanas a  $f_2$ , siendo éstas las que clásicamente se suelen representar en PD-grama.

De la conjunción de estas evidencias se ha establecido en 65 dB la intensidad óptima de  $f_1$ , mientras que la de  $f_2$  se debe reducir 10 dB para cumplir nuestro objetivo de obtener respuestas de amplitud y vulnerabilidad adecuada ( $I_1 > I_2$ ,  $I_1 - I_2 = 10$  dB,  $I_1 = 65$  dB,  $I_2 = 55$  dB).

Por último, el problema de estandarización de los criterios de respuesta se ha intentado resolver diseñando una serie de protocolos en función de la finalidad clínica de la exploración, de forma que dependiendo del objetivo variará la amplitud de la señal, por encima del nivel de ruido, necesaria para considerar que se han registrado PD válidos, así como el número de PD de distintas frecuencias que se han de registrar. Algunos de estos protocolos se pueden adaptar a los programas de cribado de hipoacusia en población infantil.

## **CARACTERÍSTICAS DE LOS PD EN NEONATOS Y LACTANTES**

Está plenamente confirmado que los PD pueden ser registrados en el periodo perinatal, y aunque las diversas investigaciones se han realizado con diferentes parámetros y sistemas de registro (9, 10, 11, 12), se pueden describir algunas características básicas.

En primer lugar, hay que destacar que los registros varían en los primeros días de vida, de forma que existen incrementos significativos en el porcentaje de identificación de PD, así como en la amplitud de estos, entre el primer y cuarto día de vida. De forma que, al igual que ocurre con las OEA, el periodo ideal de registro se sitúa a partir del 2.º día vida, y a poder ser, antes del alta en la maternidad.

También es característico en estas edades la mayor amplitud de la respuesta respecto a las del adulto, siendo este fenómeno más acentuado en unas frecuencias que otras. Considerando que los mecanis-

mos de generación en todas las edades son similares, hemos de atribuir estas diferencias a que las medidas de la respuesta se realizan en cavidades de menores dimensiones. También el nivel de ruido es mayor en el niño que en el adulto, y con la misma tendencia a incrementarse a medida que la frecuencia disminuye, lo cual hace que las respuestas fiables se sitúen en frecuencias ligeramente más altas que en el adulto. Por estas limitaciones, los PD permiten identificar el estado auditivo en las frecuencias altas y medias, siendo peor su resolución en las frecuencias graves (13, 14), sin olvidar que a pesar de la obtención de registros en condiciones óptimas, no podemos evitar en algunos casos cierto grado de superposición de respuestas entre oídos sanos y alterados.

## **APLICACIÓN DE LOS PD EN EL CRIBADO DE HIPOACUSIA .....**

Como hemos comentado anteriormente, en los últimos años se han desarrollado varios sistemas de registro de Productos de Distorsión Acústica especialmente diseñados para su aplicación en programas de cribado de hipoacusia. A pesar de la falta de estandarización en la fabricación de estos equipos, y que el diseño de los diferentes componentes varía ampliamente entre unos equipos y otros, no se encuentran diferencias significativas en los niveles de emisión entre ellos (15).

Ligado al desarrollo de estos equipos, se han introducido una serie de protocolos de registro que han intentado simplificar la metodología de recolección de respuestas, estableciendo cuales han de ser las características de estas para considerar que no existe hipoacusia en el niño explorado (Tabla II). En función de la rigidez de los criterios de paso, siempre en el intento de alcanzar la mayor sensibilidad posible, para no considerar como oyente a un niño con hipoacusia, la especificidad variará de forma amplia, e incluso se puede situar en un 38% en aquellos casos que consideremos como respuesta una diferencia entre la amplitud del PD y el ruido mayor de 15 dB (16). En líneas generales, podemos considerar que si realizamos los registros con bajos niveles de ruido en la frecuencia de estudio, una respuesta de 3-5 dB por encima del nivel de ruido, junto a cierto grado de amplitud del PD  $2f_1-f_2$ , nos permite considerar que no es probable la elevación de umbrales por encima de 30 dB en la frecuencia estudiada. Si excluimos las frecuencias graves, por los motivos anteriormente mencionados, mediante la obtención de PD en varias de las frecuencias estudiadas podremos descartar la pre-

sencia de pérdidas auditivas significativas que interfieran en el desarrollo de los procesos de comunicación del niño.

**Tabla II. Protocolos de registro de PD en neonatos y lactantes**

<b>Autor</b>	<b>Equipo</b>	<b>Parámetros</b>	<b>Criterios de paso</b>
Salata 1998	GSI 60 (Grason Stadler)	I1=I2=70 dB F2: 2, 2.3, 2.8, 3, 3, 4, kHz	2f1-f2 > 5 dB en las frecuencias testadas
Rhodes 1999	ILO92 (Otodynamics)	I1=I2=70 db F2:2,4,6, kHz	2f1-f2 - ruido > 3 dB en 2 de las 3 frecuencias testadas
Gorga 2000	ILO92 (Otodynamics)	I1=65 dB, I2=50 dB F2: 1, 1, 5, 2, 3, 4	2f1-f2 - ruido > 3 dB en 4 de las 5 frecuencias testadas
Christensen 2000	ERO SCAN (Etymotic Research)	I1=65, I2=50 dB F2: 2, 3, 4, kHz	2f1-f2 - ruido > 5 dB en las 3 frecuencias testadas

## RESULTADOS DE LOS PD EN EL CRIBADO DE HIPOACUSIA

Podemos considerar que los PD obtenidos en el periodo perinatal son de una amplitud suficiente para ser empleados en la medición de la función auditiva por encima de 1,5 kHz, si se registran en estado de relajación del niño y en un medio razonablemente silencioso (17).

Diversos estudios determinan que es posible el cribado de audición en recién nacidos y lactantes mediante la obtención de PD, y así lo confirman comparando los resultados obtenidos con otras exploraciones de cribado como las OEAP (18), o los PEATC (19). Pero todos estos estudios presentan una limitación importante como es la dificultad para realizar un seguimiento en el tiempo, de forma que podamos confirmar que el niño que consideramos que «pasa» la prueba realmente no padece déficits auditivos. La mayoría de trabajos realizan una comparación entre la nueva exploración y los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral, considerando estos como el «gold estándar» de la valoración de la audición en población perinatal, a pesar de no ser estrictamente una exploración auditiva.

En un amplio trabajo que compara la utilidad de las diferentes exploraciones de cribado (PEATC, OEAP y PD) en la identificación de la hipoacusia neonatal, y utiliza como «gold estándar» la audiometría por refuerzo visual realizada a los 8-12 meses de vida (20), apenas encuentra diferencias entre unas exploraciones y otras, excepto en la frecuencia de 1.000 Hz donde los PEATC obtenidos con clicks de 30 db nHL ofrecen un mayor rendimiento. De esta comparación se establece la conclusión que cualquiera de las tres exploraciones puede ser empleada en un programa de cribado de audición de perinatal al cumplirse los objetivos de remitir a un escaso número de niños para confirmación de la sospecha (<4%).

## CONCLUSIONES

Nuestra experiencia en la obtención de PD en neonatos (4,5,18) nos hace pensar que estos son útiles en un programa de cribado de hipoacusia, siendo este hecho el resultado de un esfuerzo de la investigación y desarrollo realizado en este campo en los últimos años, que han simplificado los sistemas de registros y han establecido protocolos clínicos para la validación de las respuestas. Pero donde realmente creemos que adquiere su verdadero valor esta exploración es en la información que nos puede aportar en aquellos casos en los que el niño ya ha sido diagnosticado de hipoacusia, complementando al resto de las exploraciones en el conocimiento del grado de disfunción de los elementos más vulnerables del sistema auditivo periférico como son las células ciliadas externas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Lafreniere D, Jung MD, Smurzinski J, Leonard G, Kim DO, Sasek J. Distortion product and click-evoked otoacoustic emissions and healthy newborns. Arch Otolaryngol Head Neck Sur 1991; 117: 1382-1389.
2. Bonfils P, Avan P, Francois M, Trotoux J, Narcy P. Distortion-product otoacoustic emissions in neonates: Normative data. Acta Otolaryngol 1992; 112: 739-744.
3. Bergman BM, Gorga MP, Necly ST, Kaminski JR, Becuchaine KL, Peters J. Preliminary descriptions of transient-evoked and distortion-product otoacoustic emissions from graduates of an intensive care nursery. J Acoust Soc Am 1995; 6: 150-162.

4. Marco J, Morant A, Caballero J, Ortells I, Paredes C, Brines J. Distortion product otoacoustic emissions in healthy newborns. Normative. *Acta Otolaryngol* 1995; 115: 187-189.
5. Morant A, Orts M, Ortells I, Marco J, Paredes C, Brines J. Aplicación del registro de Productos de distensión en neonatos. *Anales ORL Iber -Amer XXIII* 1996; 6: 597-606.
6. Goldstein JL. Auditory nonlinearity: J Acoust Soc Am  $f_2$ - $f_1$  and  $2f_1$ - $f_2$ . *J Acoust Soc Am* 1972; 51: 1863-1871.
7. Hall JW. Distortion Product and Transient Evoked OAEs: measurement and analysis. In *Handbook of Otoacoustic Emissions*. Hall J ed. Singular. Publishing Group. San Diego 2000. 95-162.
8. Lonsbury-Martin BL, Martin GK. The clinical utility of distortion-product otoacoustic emissions. *Ear Hear* 1990; 11, 2: 144-154.
9. Abdola C. Distortion product otoacoustic emissions ( $2f_1$ - $f_2$ ) amplitude as a function of  $f_2/f_1$  frequency ratio and primary tone level separation in human and adults and neonates. *J Acoust Soc Am* 1996; 100:3726-3740.
10. Lasky RE. Distortion product otoacoustic emissions in human newborn and adults. I. Frequency effects. *J Acoust Soc Am* 1988; 103:981-991.
11. Quinonez RE. Distortion-product otoacoustic emissions (DPEs) in neonates: frequency ratio ( $F_2/F_1$ ) and stimulus level differences ( $L1/L2$ ). *Acta Otolaryngol* 1999; 119:431-436.
12. Sheppard SL, Brown AM, Russell PT. Feasibility of acoustic distortion product testing in newborns. *Br J Audiol* 1996; 30:261-274.
13. Stover L, Gorga MP, Necly ST, Montoya D. Towards optimizing the clinical utility of distortion product otoacoustic emissions measurements. *J Acoust Soc Am* 1996; 100:956-967.
14. Gorga MP, Necly ST, Ohlrich B, Hoover B, Redner J, Peters J. From laboratory to clinic: a large scale study of distortion product otoacoustic emissions in ears with normal hearing and ears with hearing loss. *Ear Hear* 1997; 18:440-455.
15. Parthasarathy TK, Klostermann B. Similarities and differences in distortion-product otoacoustic emissions among four FDA-approved devices. *J Am Acad Audiol* 2001; 12,8:397-405.

16. Salata JA, Jacobson JJ, Strasnick B. Distortion-product otoacoustic emissions hearing screening in high risk newborns. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 118: 37-43.
17. Gorga MP, Norton SJ, Slinger YS. Identification of neonatal hearing impairment: Distortion Product Otoacoustic Emissions during the perinatal period. *Hear & Hearing* 2000; 21,5: 400-424.
18. Sebastian E, Platero A, Morant A, Garcia J, Sebastian F, Marco J. Cribado de audición en recién nacidos con productos de distorsión. Comunicación en LII Congreso de la SEORL. Madrid, 3-7 de Noviembre de 2001.
19. Rhodes MC, Margolis RH, Hirsch JE, Napp AP. Hearing screening in the newborn care intensive nursery: comparison of methods. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 120:799-808.
20. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE et al. Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of Transient Evoked Otoacoustic Emission, Distortion Product Otoacoustic Emission and auditory Brain Stem Response test performance. *Hear & Hearing* 2000; 21,5: 508-528.



## VI. DIAGNÓSTICO DE LA HIPOACUSIA INFANTIL

ALICIA HUARTE

*Departamento de Otorrinolaringología*

JULIO ARTIEDA

*Servicio de Neurofisiología Clínica. Área de Neurociencias.*

*Clínica Universitaria de Navarra.*

*Facultad de Medicina.*

*Universidad de Navarra. Pamplona.*

### I. INTRODUCCIÓN



La detección precoz de la hipoacusia infantil, junto con su diagnóstico y tratamiento temprano, son básicos para evitar o minimizar una serie de importantes alteraciones relacionadas con el desarrollo del lenguaje y del pensamiento. Durante los primeros años de vida la audición y lenguaje están íntimamente unidos, de manera que el grado de pérdida auditiva y la afectación de las distintas frecuencias del espectro auditivo, influyen sobre la adquisición del lenguaje y la producción de su voz. Además, la ausencia de audición crea dificultades psicoafectivas al aislar a los niños del entorno en el que viven, influyendo sobre su comportamiento y alterando su desarrollo.

Los métodos de detección sistemática de la hipoacusia deben ponerse en práctica ya desde el período neonatal o en los primeros meses de vida en todos los sujetos con factores de riesgo de hipoacusia, descritos por el «Joint Committee on Infant Hearing» (1) y posteriormente ratificados por la Comisión Española para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) (2).

Deben utilizarse también en lactantes que, aún no teniendo antecedentes de riesgo, presentan un balbuceo pobre, monótono o decreciente. Vinter (3) ha analizado sistemáticamente el balbuceo de 21 niños sordos profundos con edades entre los 12 y 32 meses, y no observó



balbuceo canónico en ninguno de los sujetos antes de los 14 meses y sólo el 72% de ellos lo habían adquirido a los 32 meses; si bien es sabido que los bebés, con audición normal, adquieren el balbuceo canónico en el segundo semestre de vida. La conclusión es que, si la aparición del balbuceo canónico se retrasa más allá de los 12 meses de edad, hay que sospechar una carencia de retroalimentación auditiva ante la posible existencia de una importante hipoacusia. También deben ser sistemáticamente estudiados, desde un punto de vista auditivo, los sujetos de cualquier edad afectados de deficiencia mental, de encefalopatías crónicas o de síndromes polimalformativos (4) y en definitiva, de cualquiera de los factores de riesgo definidos anteriormente. En la actualidad, la detección precoz de la hipoacusia tiende hacia la instauración de programas de screening universal, que se realizan durante los primeros días de vida con la finalidad de detectar lo más precozmente posible a la mayor parte de los lactantes no normoauditivos.

El diagnóstico del déficit auditivo, incluye la determinación de sus umbrales para las diferentes bandas frecuenciales en cada oído y la localización de la lesión que genera dicha hipoacusia, debiendo ser los métodos diagnósticos apropiados a la edad mental y a las características comportamentales del sujeto. Este diagnóstico es necesario para definir el apropiado tratamiento médico, el uso de apoyos tecnológicos y la planificación educativo-logopédica.

En general, tanto los métodos de detección como los de diagnóstico pueden ser divididos en dos grandes grupos: subjetivos y objetivos. Los métodos subjetivos o conductuales se denominan así porque requieren la elaboración, por parte del sujeto, de una respuesta tras percibir el estímulo auditivo. Dicha respuesta, automática o voluntaria según las características del sujeto, es observable por el examinador. Los métodos objetivos, en cambio, no requieren de la cooperación del sujeto. Se basan en el análisis, mediante el empleo de la tecnología apropiada, de ciertos cambios fisiológicos que se originan en el oído o en las vías nerviosas al recibir los estímulos auditivos. La concordancia de los resultados de los tests audiológicos subjetivos y objetivos, determinan con precisión el diagnóstico.

---

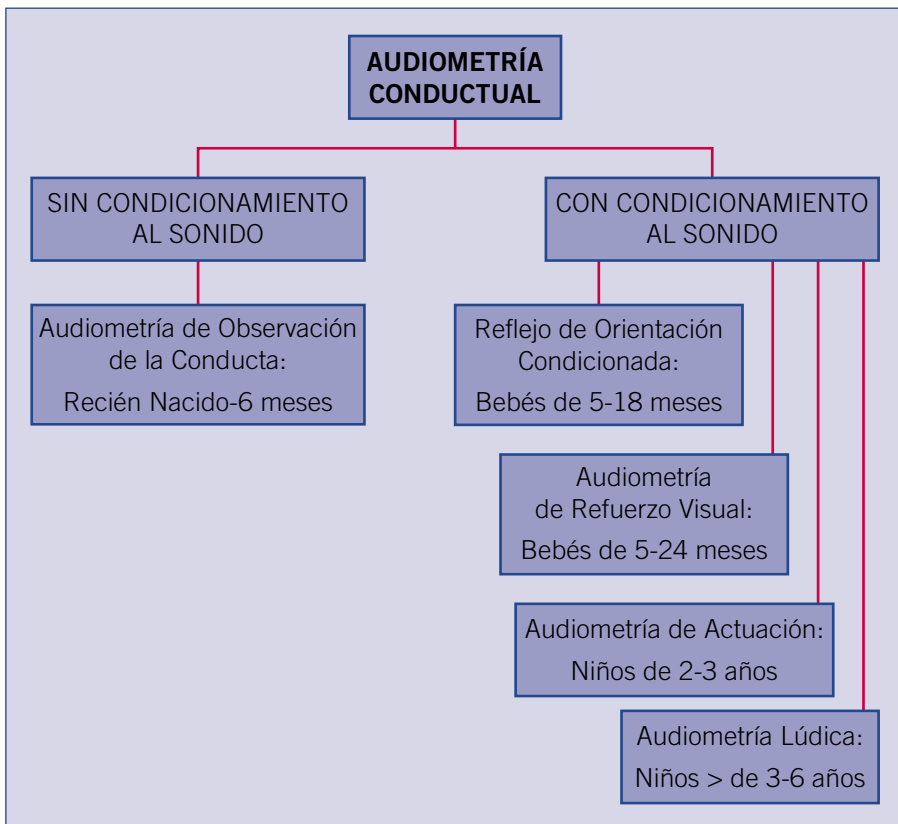
## II. MÉTODOS AUDIOMÉTRICOS SUBJETIVOS O CONDUCTUALES

Estos procedimientos son indispensables para el estudio auditivo infantil en la práctica clínica rutinaria. En el uso clínico diario, estas técni-

cas requieren de personal experimentado y de tiempo suficiente para su realización, alcanzando su aplicación a la mayoría de los niños comprendidos entre la lactancia y la edad escolar. Dichas técnicas tienen que desarrollarse de acuerdo a la edad y características de cada niño, utilizando refuerzos para maximizar las respuestas e introduciendo los cambios pertinentes con relación a las pruebas empleadas en los adultos.

Se clasifican en dos categorías. La primera de ellas, depende únicamente de una respuesta no condicionada al sonido, es la denominada Audiometría de Observación de la Conducta. La segunda, se basa en una respuesta condicionada al sonido, dando lugar a las siguientes pruebas: Test de Reflejo de Orientación Condicionada, Audiometría con Refuerzo Visual, Audiometría de Actuación y Audiometría Lúdica (Tabla 1).

**Tabla I. Clasificación de la Audiometría Conductual y edades de utilización en los niños.**



## A. Respuesta no condicionada al sonido

### A.1. Audiometría de Observación de la Conducta

Ha sido el procedimiento clásico utilizado en screening y evaluación auditiva de neonatos y niños durante años (5, 6). Se emplea generalmente en los 6 primeros meses de vida y para ello se realiza una observación de la conducta refleja subsiguiente a la estimulación acústica. Para la realización del examen es aconsejable que el bebé se encuentre dormido, aproximadamente 45 minutos antes de comer, o despierto y tranquilo, sentado encima de las rodillas de su madre/padre. La sala ha de ser silenciosa, y se debe conocer el nivel de ruido de fondo y el estímulo acústico ha de poseer una intensidad de 15-20 dB por encima del ambiente general sonoro (7).

La estimulación se puede realizar por medio de juguetes sonoros, acústicamente tipificados en su intensidad y frecuencia, o con audiómetros pediátricos o portátiles, como los diseñados por Veit y col. (8), o por Downs y col. (9). Estos audiómetros, que se continúan utilizando en la actualidad, están equipados con un altavoz que se sitúa aproximadamente a 4 cm de distancia del oído, o bien con un auricular especial que no presiona el pabellón, ni colapsa el canal auditivo externo, emiten un tono puro a intensidades que oscilan entre 20-90 dB en bandas frecuenciales comprendidas entre 500-4000 Hz. La audición es evaluada observando las distintas reacciones del lactante ante los estímulos acústicos que se ofrecen. Las respuestas reflejas que se pueden obtener son múltiples. Relke y col. (10) las clasificaron en cinco categorías:

- a) *Reflejo respiratorio* (aparece una inspiración profunda, seguida de una apnea, y a los 5-10 segundos, la respiración vuelve a ser normal);
- b) *Reflejo cocleo-palpebral* (el niño presiona los párpados, si estos están cerrados, y los cierra rápidamente si están abiertos);
- c) *Reflejo de movimiento* (realiza movimientos de sacudidas en las extremidades, llegando en ocasiones al reflejo de Moro, que consiste en la extensión de las extremidades seguida de su flexión y recogimiento hacia el cuerpo);
- d) *Reflejo de llanto* (expresión facial de malestar seguida de llanto);
- e) *Reflejo de sorpresa* (interrupción corta del llanto y movimientos del cuerpo).

Se considera que el recién nacido posee un umbral auditivo por encima de 40-50 dB, y Wedenberg (11) considera que la audición es normal si el reflejo cócleo-palpebral se obtiene a 100 dB y el reflejo del llanto a 70 dB.

Este procedimiento, que requiere para la interpretación de sus respuestas de un personal muy experimentado, no deja de ser incompleto, ya que alcanza, por su subjetividad, niveles de baja especificidad y sensibilidad. Además presenta otras desventajas, tales como la rápida habituación del niño a la presencia del estímulo-test, precisando para lograr la deshabituación la introducción de un nuevo estímulo-test. Desafortunadamente, los estímulos auditivos como la palabra, sonidos ambientales, música, tienden a no ser específicos frecuentemente, por lo que se aconseja la utilización de sonidos puros o ruidos de una banda frecuencial conocida.

En esta línea de estudios de respuesta reflejas, en los años 70, Simmons y col (12) desarrollaron una nueva técnica denominada *Crib-o-grama*. Esta prueba se basa en el registro automatizado de los cambios en el estado de actividad de los neonatos, ante la presencia de un estímulo acústico. Bajo el colchón de la cuna se coloca un transductor sensible al movimiento; en los primeros 10 segundos se registra la actividad basal y periódicamente se presenta un sonido centrado en 3 kHz con una periodicidad que oscila entre 1-25 segundos; la prueba requiere 30 ensayos. Se realizaron estudios de validación con 1195 lactantes, observándose una tasa de falsos positivos del 13,8%, con una sensibilidad del 86,9% y una especificidad del 94,5% (13). Las ventajas de esta técnica están en su bajo costo y en no requerir personal experimentado. Sin embargo, se trata de una exploración laboriosa, que precisa aproximadamente de una hora para su realización, y que además no es sensible frente a hipoacusias leves. En la actualidad está en desuso en nuestro medio.

En resumen, la investigación audiométrica de observación de la conducta, es selectiva pero aproximada, y no implica, si la respuesta es positiva, que exista una capacidad auditiva normal. Si la respuesta es negativa en tres exploraciones, es obligado realizar pruebas objetivas con la mayor brevedad, adoptándose la misma pauta si el bebe presenta algún indicador de riesgo de hipoacusia, según ha quedado definido previamente.

## B. Respuesta condicionada al sonido

### B.1. Reflejo de Orientación Condicionada

En Japón, Suzuki y Ogiba (14) describieron el Test de Reflejo de Orientación Condicionada (ROC), modificado posteriormente en EEUU, conociéndose en la actualidad por el nombre de Audiometría con Refuerzo Visual (VRA) (15, 16).

El reflejo de orientación condicionada se basa en condicionar al niño ante el sonido, a través de un estímulo visual que el debe localizar. En dicho test, el niño permanece sentado encima de las rodillas de su madre/padre. El bebé debe estar alerta, contento y tranquilo. La sala del examen debe estar insonorizada y sin estímulos visuales que distraigan su atención. El dispositivo comprende dos altavoces situados a cada lado del niño, aproximadamente a un metro de distancia, a la altura de sus oídos. Debajo de cada altavoz hay una vitrina con un juguete que sólo se hará visible por el niño cuando la vitrina se ilumine (Figura 1).

**Figura 1. Disposición de los elementos exploratorios y de las personas en la realización del test de Respuesta de Orientación Condicionada, en cabina insonorizada**



El examinador condiciona al niño al sonido, de forma que al escuchar este, gire la cabeza hacia el altavoz del que procede el estímulo sonoro, obteniendo, solo entonces, la recompensa de ver iluminando el juguete de la vitrina. Una vez que el niño ha sido condicionado al sonido, se inicia la audiometría propiamente dicha. Así, se seleccionan las distintas frecuencias y se va disminuyendo la intensidad de estimulación hasta llegar al umbral de percepción, por debajo del cual el niño no busca el sonido, o si lo hace, es aleatoriamente. Sin embargo, en la práctica clínica esta prueba da preferentemente información sobre la localización de los sonidos, más que sobre los umbrales de audición.

Se utiliza en bebés entre los 5-6 meses y los 18 meses de edad, aproximadamente.

A partir de este test de reflejo de orientación condicionada (ROC), descrito en 1961, se han desarrollado diferentes técnicas que usan el apoyo visual como refuerzo en la respuesta auditiva.

## **B.2. Audiometría por Refuerzo Visual**

La Audiometría por Refuerzo Visual (ARV), es un test de respuesta condicionada al sonido bajo refuerzo visual, el cual tiene el objetivo de mantener o reforzar la respuesta. El refuerzo visual debe ser proporcionado inmediatamente después de la presentación del estímulo acústico (estímulo acústico-respuesta-mirada).

El estímulo acústico utilizado puede ser un tono puro, un ruido de banda, palabras (el nombre del niño) o el emitido por determinados juguetes sonoros; éstos deben testarse acústicamente, bajo el control de un espectrógrafo y un sonómetro. También puede añadirse la voz humana, así, para analizar sonidos agudos se emitirá la S sibilante prolongada (3-8 KHz) y para sonidos graves, se producirá el sonido «hum, humm» (250-1.000 Hz). La voz humana pertenece a los primeros sonidos que el lactante es capaz de reconocer. El niño reacciona cuando se le llama por su nombre, ya que éste es una de las estructuras acústicas significativas que primero aprende. Además, a través de un audiómetro podemos emitir tonos puros, ruidos de banda, que son reforzados visualmente con la iluminación de un juguete.

La prueba se desarrolla con el niño sentado encima de su mamá/papá. Un ayudante mantiene la atención visual del niño en un juguete

no sonoro. El explorador, que no debe estar en el campo visual del niño, presenta el estímulo acústico a través de un juguete sonoro, o de un audiómetro con tonos puros o ruido de banda, o llamándolo por su nombre, y el niño al escuchar, ha de girar la cabeza hacia la fuente sonora, la cual está situada en un ángulo de 45-90° con respecto al niño. Inmediatamente, el juguete que se encuentra al lado del altavoz, se mueve o ilumina cuando el niño gira la cabeza buscando el sonido (Figura 2). Una vez realizados dos ensayos, se inicia la prueba propiamente dicha, en la cual se seleccionan las diferentes frecuencias y se va modificando la intensidad de 10 en 10 dB hasta encontrar el umbral auditivo.

**Figura 2. Disposición de los elementos exploratorios y de las personas en la realización del test de Audiometría de Refuerzo Visual, en cabina insonorizada**



El estímulo acústico se presenta primero en campo libre, a continuación con el vibrador de vía ósea y por último con auriculares, ya que la tolerancia a éstos última es menor. Sin embargo, es a través de los auriculares con los que se consigue mayor información de cada oído por separado; ya que la valoración audiométrica en campo libre únicamente da información del grado y configuración de la audición del mejor oído.

Según diversos autores (17, 18), entre el 85% y el 90% de los niños obtienen respuestas usando esta técnica. Los umbrales audiométricos que se alcanzan son de 10 a 15dB peores que los de los adultos (18, 19). Además, hay que considerar que los valores de los umbrales medios para los niños normoyentes se mantienen relativamente estables a lo largo de la infancia y no es necesario aplicar factores de corrección debidos a la edad (18). Por otra parte, los umbrales obtenidos en la infancia, a través de la audiometría con refuerzo visual, se correlacionan con los audiogramas obtenidos en edades superiores (20).

El inconveniente de esta prueba, cuando utilizamos juguetes sonoros o la voz humana, es que no permite obtener una curva precisa de los umbrales. Su interpretación debe ser prudente y el examinador tiene que ser experimentado en la técnica, además de conocedor del comportamiento del niño.

En conclusión, la audiometría por refuerzo visual es el procedimiento clínico más utilizado en la evaluación audiométrica conductual en niños entre 5 y 24 meses, aunque sus límites de empleo pueden ampliarse hasta los tres años de edad, ya que la maduración y comportamiento de los niños a estas edades es muy variable.

### **B.3. Audiometría de Actuación**

Aproximadamente, a partir de los 18-24 meses de vida, el niño pierde su interés por el refuerzo visual y la utilización de un refuerzo motor puede serle más motivador, ya que le exige al niño un cierto grado de colaboración activa, y permite aplicar técnicas más precisas. Generalmente estas técnicas de actuación son útiles hasta aproximadamente los 3-4 años, y deben de considerarse como un paso intermedio entre la audiometría de refuerzo visual (AVR) y la audiometría lúdica.

Así, Dix y Hallpike en 1947 (21), describieron el método del Peep-Show, también fundamentado en respuestas condicionadas. El niño se coloca delante de una pantalla y es instruido, mediante ensayos pre-test, para que, cada vez que oiga un sonido, accione un pulsador. La coincidencia de ambos eventos tiene como consecuencia que un juguete eléctrico o una proyección de dibujos animados se ponga en marcha durante unos instantes. Si el niño pulsa en ausencia de sonido o, a la inversa, si aparece el sonido y el niño no pulsa, la recompensa lúdica no se producirá. Actualmente esta técnica es conocida como Audiometría Condi-



cionada de Refuerzo Operante Visual. Una variante de ella se basa en el empleo de una recompensa tangible, como unas palomitas, gominolas, cereales, etc. Así, el niño una vez que escucha el sonido y acciona el pulsador, recibe la recompensa tangible, denominando a dicha variante Audiometría Condicionada de Refuerzo Operante Tangible.

La determinación de umbrales auditivos se hace de similar modo a como se ha descrito anteriormente. El sonido llega a través del audiómetro a los auriculares o el vibrador y, si estos elementos son rechazados, se utilizan los altavoces en campo libre.

En determinados casos, el niño no se condiciona a los distintos estímulos acústicos mencionados (tonos puros, ruidos de banda frecuencial), y es preciso corroborar los hallazgos de dicha audiometría tonal por medio de la realización de una Audiometría Verbal de Emergencia. En esta audiometría verbal utilizamos el limitado vocabulario del niño. Para ello, la madre debe poner en conocimiento del explorador las palabras que el niño conoce y es capaz de identificar, repitiéndolas o realizando una acción determinada (22). Así, en similares condiciones que en anteriores exploraciones, se presentan al niño consignas sencillas que debe ejecutar con los juguetes, como por ejemplo: «sienta al muñeco en la silla», «coge el lápiz verde», etc. También se puede ofrecer un conjunto de imágenes para que el niño señale la que corresponde a cada palabra-estímulo o se puede observar la respuesta del niño a su propio nombre.

#### **B.4. Audiometría de Juego o Audiometría Lúdica**

Es útil en niños a partir de 3 años y se continúa utilizando hasta aproximadamente los 8 años de edad, ya que el juego siempre motiva a los niños de estas edades.

Ya en 1944 Ewing y Ewing (23) propusieron entrenar al niño para responder a un estímulo sonoro mientras realizaba un juego. Así, al percibir los estímulos sonoros, el niño debía realizar una acción, como insertar clavijas, tirar pelotas a una cesta, apilar cubos, colocar piezas de un rompecabezas, etc. Si el condicionamiento del niño es adecuado, se pueden obtener respuestas a las diferentes frecuencias e intensidades, y construir así la curva audiométrica tonal liminar (24, 25). Las condiciones del examen son las descritas anteriormente: el niño se halla sentado en una sala insonorizada y recibe un estímulo sonoro a través de auriculares o altavoces situados a un metro de distancia (Figura 3).

**Figura 3. Disposición de los elementos exploratorios y de las personas en la realización del test de Audiometría Lúdica, en cabina insonorizada**



### C. Audiometría Tonal Liminar

La colaboración es buena en niños a partir de aproximadamente los 6 años de edad, obteniendo entonces resultados semejantes a los de los adultos.

Se introduce al paciente en una cabina insonorizada y se le colocan auriculares y vibradores en ambos oídos, para explorar la vía aérea y la vía ósea respectivamente.

Se utiliza un audiómetro generador de frecuencias que trabaja entre 125 Hz y 8.000 Hz, y un potenciómetro capaz de regular la intensidad, graduado de 5 en 5 dB, con un recorrido que va desde los 0 hasta los 120 dB. De esta forma, se envía a los auriculares y a los vibradores sonidos de frecuencia e intensidad conocidas. Se investigan los umbrales mínimos de audición para la vía aérea por medio de auriculares y para la vía ósea, a través de vibradores que se colocan sobre la región mastoidea del hueso temporal. Inicialmente, si se supone que

el niño tiene una audición normal, se debe enviar un tono de frecuencia media (1.000 Hz) a una intensidad no demasiado fuerte, siendo suficiente con 40 dB. Si la deficiencia auditiva es moderada, se debe comenzar por 70 dB, incrementando esta intensidad de estimulación en aquellos casos de hipoacusias más graves. Una vez presentado el primer tono, se disminuirá de 10 en 10 dB, hasta que se deje de obtener reacción por parte del niño (acciona un pulsador o eleva la mano). Se incrementa entonces de 5 dB en 5 dB, hasta que el niño reaccione nuevamente y pulse el botón, lo cual será indicativo de que el niño ha percibido el sonido emitido. El cero corresponde al umbral mínimo de un oído normal, en excelentes condiciones de medida acústica. La cifra en decibelios sobre las ordenadas corresponde a la unidad de intensidad utilizada para cuantificar la pérdida de audición. Las frecuencias que deben testarse en un niño son, al menos, 500, 1.000 y 2.000 Hz; si la colaboración es adecuada, puede ampliarse a 250, 3.000 y 4.000 Hz. Una vez investigada la vía aérea, se procede a registrar la vía ósea siguiendo la misma técnica. Los valores obtenidos de las diferentes frecuencias en las vías aéreas y ósea de ambos oídos, se marcan en el audiograma.

Atendiendo al promedio de los umbrales auditivos obtenidos en la gama de frecuencias conversacionales, las hipoacusias se clasifican por el Bureau International d'Audio-Phonologie, (BIAP) (26) según se expone en la Tabla 2.

**Tabla 2. Clasificación audiométrica de las deficiencias auditivas. Recomendación Biap 02/1. Lisboa 1997**

---

**I. Audición infranormal:**

La pérdida tonal media no sobrepasa 20dB. Se trata eventualmente de una pérdida tonal ligera sin incidencia social.

---

**II. Deficiencia auditiva ligera:**

La pérdida tonal media está comprendida entre 21dB y 40dB.

El habla con voz normal es percibida, sin embargo se percibe difícilmente con voz baja o lejana. La mayoría de los ruidos familiares son percibidos.

---

**III. Deficiencia auditiva moderada:**

*Primer grado:* La pérdida tonal media está entre 41 y 55dB.

*Segundo grado:* La pérdida tonal media está entre 56 y 70dB.

El habla es percibida si se eleva un poco la voz. El sujeto entiende mejor si mira cuando le hablan. Se perciben aún algunos ruidos familiares.

---

**IV. Deficiencia auditiva severa:**

*Primer grado:* La pérdida tonal media está entre 71 y 80dB.

*Segundo grado:* La pérdida tonal media está entre 81 y 90dB.

El habla es percibida con voz fuerte cerca del oído. Los ruidos fuertes son percibidos.

---

**V. Deficiencia auditiva profunda:**

*Primer grado:* La pérdida tonal media está entre 91 y 100dB.

*Segundo grado:* La pérdida tonal media está entre 101 y 110dB.

*Tercer grado:* La pérdida tonal media está entre 111 y 119dB.

Ninguna percepción de la palabra.

Sólo los ruidos muy potentes son percibidos.

---

**VI. Deficiencia auditiva total-cofosis:**

La pérdida total media es de 120dB.

No se percibe nada.

---

## D. Audiometría Vocal

La palabra hablada es una señal acústica compleja, que está organizada lingüísticamente y permite la comunicación verbal.

Para esta prueba, en una cabina insonorizada, a través de auriculares o altavoces, se presenta el material hablado a viva voz o en grabación. El material acústico está constituido por listas de palabras bisilábicas pertenecientes al vocabulario habitual de niños de seis años y fonéticamente balanceadas, como las de Lafon (27) en francés, Marrero-Cárdenas (28) en español, y las de la «American Speech Language Hearing Association» (29) en lengua inglesa.

Cada lista de las palabras se presenta a diferentes intensidades y el niño al escucharlas las debe repetir. Se anota en cada intensidad, el número de términos comprendidos, lo que permitirá construir la curva de inteligibilidad. En esta curva se definen los siguientes rasgos:

1. Umbral de inteligibilidad, que es el mínimo nivel auditivo al que pueden identificarse el 50% de palabras.
2. Porcentaje de discriminación, que es la proporción de palabras comprendidas a un nivel de intensidad situado a 35 dB por encima del umbral de inteligibilidad.
3. Máxima inteligibilidad, que está definida por la ordenada que marca el porcentaje de inteligibilidad en el punto culminante.

En aquellos niños que todavía no son capaces de colaborar para la repetición de las palabras, se puede presentar una lámina de imágenes bisilábicas perteneciente al test de Percepción Temprana de la Palabra Hablada (30). Dichas imágenes están presentes en una mesita delante del niño y en primer lugar se debe constatar que el niño asocia la palabra a la imagen, a partir de este momento se le presentan auditivamente las distintas imágenes y el niño, al escuchar una determinada, señala la imagen correspondiente. La presentación se realiza a diferentes intensidades, y se determina la curva de inteligibilidad tal y como se ha explicado en el párrafo anterior.

---

### III. MÉTODOS OBJETIVOS

Estos procedimientos se basan en la detección, mediante artificios técnicos apropiados, de los cambios fisiológicos inducidos por el estímulo acústico en el oído medio, en el oído interno o en las vías y centros nerviosos. Su ejecución no depende de la cooperación del sujeto, por lo que éste puede permanecer despierto o bien dormido o sedado.

Estos métodos de exploración tienen las siguientes ventajas (31):

1. Aplicación a cualquier edad, desde los primeros días de vida.
2. Aplicación en deficiencias mentales, autistas y niños con trastornos de conducta, que impiden el uso fiable de otros métodos.
3. Alta sensibilidad, que permite afirmar la existencia de una pérdida auditiva, incluso a nivel subclínico.
4. Información topográfica acerca de la porción del sistema auditivo donde radica la lesión.

La información que aportan estos métodos objetivos, siempre es necesario complementarla con la suministrada por los métodos de exploración subjetivos, ya que la determinación de los umbrales auditivos, en relación a las diferentes frecuencias, viene principalmente dada por dichas pruebas subjetivas. Por lo tanto, estos métodos conductuales constituyen un elemento fundamental en el diagnóstico y también en la valoración de la eficacia de la ayuda tecnológica que pueda ser indicada desde un punto de vista terapéutico.

Las exploraciones objetivas más usualmente utilizadas en la actualidad son las siguientes: Impedanciometría, Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral, Electrocoqueografía, Otoemisiones Acústicas y Potenciales Evocados de Estado Estable. De forma resumida se puede afirmar que a través de la Impedanciometría se estudia la integridad de los mecanismos fisiológicos que intervienen en el sistema de transmisión. La Electrocoqueografía registra las variaciones del potencial de acción que se generan precozmente en la cóclea, en el ganglio espiral y en el nervio auditivo en respuesta a un estímulo acústico. Por medio de los Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral se comprueba el funcionamiento neurofisiológico de las vías y centros auditivos tronco-encefálicos, tras producir un estímulo acústico. Gracias a las Otoemisiones Acústicas se detecta la presencia de energía generada en la cóclea y transmitida por el oído medio al conducto auditivo externo. Los Potenciales Evocados de Estado Estable Multifrecuenciales permiten la realización de una Audiometría Tonal de forma objetiva. La interpretación de los resultados obtenidos en estas pruebas ha de realizarse dentro de un estudio clínico completo, no debiéndose llegar a un diagnóstico definitivo basado exclusivamente en los datos aportados por una prueba aislada realizada en una única ocasión.

### A. Impedanciometría

Si bien son varias las aplicaciones clínicas basadas en la impedanciometría, dos son las principales: la timpanometría y el estudio del reflejo estapedial.

#### A.1. Timpanometría

Estudia las variaciones de la compliancia (elasticidad acústica) de la membrana timpánica y oído medio en función a alteraciones inducidas artificialmente en el sistema tímpano-oscicular (32). Se somete al

tímpano a presiones de aire variables y se presenta simultáneamente un sonido de frecuencia fija; se registran las variaciones de la compliancia del sistema timpano-oscicular frente a cada una de las distintas presiones de aire. Se obtiene la máxima flexibilidad cuando las presiones extratimpánicas y endotimpánicas están equilibradas. El resultado de la prueba se lleva a un gráfico de Brooks (33) que representa en abscisas las presiones de aire medidas en mm de H<sub>2</sub>O y en ordenadas la compliancia medida en centímetros cúbicos, quedando así definido el timpanograma.

## **A.2. Reflejo Estapedial**

Estudia el arco reflejo acústico-facial constituido por una vía aferente auditiva y por una vía facial efortora. La estimulación del oído sigue la vía acústica hasta llegar a los núcleos de la oliva bulbar. A través de la sustancia reticular éstos se comunican con el núcleo del nervio facial, que constituyen la vía efortora, produciendo la contracción de los músculos del estribo a nivel de los dos oídos.

En un oído normal con un umbral audiométrico de cero dB, se produce una contracción del músculo estapedial cuando es estimulado con un sonido de intensidad igual o superior a 85 dB. El estudio del reflejo estapedial permite obtener una primera orientación sobre el nivel de audición del sujeto (si está presente el reflejo, descarta al menos una hipoacusia severa o profunda) y aporta información acerca de la integridad de las estructuras que intervienen. Así, por ejemplo, su análisis nos orientará sobre enfermedades que afectan a la movilidad del sistema tímpano-oscicular (otoesclerosis, otitis media sero-mucosa), sobre la función del nervio facial y sobre la localización de procesos que afecten al tronco cerebral (tumorações, desmielinización, etc.).

## **B. Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral**

Se denomina potencial evocado a la actividad eléctrica generada en el tejido nervioso como respuesta a un estímulo o un suceso. Los potenciales evocados pueden generarse en fibras nerviosas (nervio periférico o tractos centrales) o en grupos neuronales (médula, tronco, tálamo, corteza). En el primer caso, el potencial registrado es producido por la onda de avance del potencial de acción, y su vector depende de la dirección

de los axones. En el segundo caso, son el resultado de la suma de muchos potenciales postsinápticos.

El término potencial evocado se utiliza, generalmente, para describir las respuestas ligadas a un estímulo sensitivo o sensorial que se generan a lo largo de la vía nerviosa correspondiente.

Los potenciales se pueden clasificar por la latencia de aparición de las ondas: en potenciales de corta, media y larga latencia. Cuanto más corta es la latencia el origen es más subcortical y por tanto más cercano al punto de estímulo. Igualmente las respuestas de corta latencia están menos sometidas a cambios por la colaboración del paciente, atención o fármacos. Los potenciales de más larga latencia habitualmente tienen un origen cortical distinguiéndose en ellos componentes ligados al estímulo o componentes ligados a procesos perceptivos o cognitivos.

En clínica se emplean estímulos muy estandarizados y se registran aquellos componentes que han demostrado escasa variabilidad ínter e intraindividual. Por ello, dependiendo de la modalidad sensorial a estudiar se utilizan componentes corticales, subcorticales o ambos. Los potenciales evocados auditivos más empleados en la rutina clínica son los de corta latencia o troncoencefálicos (registrados durante los primeros 10 msg tras el estímulo), realizándose los potenciales de media (entre los 10-15 msg tras el estímulo) y larga latencia (50-500 msg tras el estímulo) en casos especiales, como las sospechas de sorderas corticales o algunas entidades neurológicas.

El registro de los potenciales evocados auditivo troncoencefálicos (PEATC) se realiza mediante electrodos de superficie situados en la mastoides ipsilateral y en vértice. El estímulo habitualmente empleado es un clic de breve duración aplicado mediante un auricular colocado frente a uno de los oídos, enmascarando el contralateral con ruido blanco. La intensidad del estímulo sonoro es variable dependiendo del motivo de la prueba. Para estudios cuyo interés es comprobar la integridad de la vía auditiva en el tronco, se usan intensidades entre 60 y 80 dB HI. Cuando se realiza una audiometría mediante PEATC. La finalidad es determinar el umbral por tanto se deben realizar a intensidades decrecientes hasta que desaparezcan todas las ondas.

Los potenciales evocados tienen una amplitud muy baja, lo que hace que queden enmascarados por la actividad electroencefalográfica y origi-



nen artefactos como el electromiograma de los músculos cericanos al punto de registro. La promediación permite extraer el potencial evocado de la actividad de fondo ya que esta sigue un patrón aleatorio, por lo que se atenúa a medida que aumenta el número de registros promediados, mientras que el potencial que una respuesta ligada en fase al estímulo, permanece constante. Es necesario promediar de 1.024 a 2.048 baridos para la obtención del PEATC, dado el pequeño voltaje de las ondas

Los PEATC están constituidos por siete ondas que aparecen en los primeros 10 msg después del estímulo, denominadas con números romanos. Las ondas son vértice positivas y las cinco primeras son las que tienen más relevancia clínica. La onda I aparece con latencia al pico algo menor de 2 msg es detectable, sólo en el lado estimulado y no en la mastoides contralateral. El resto se registran en ambas mastoides. Se genera en la porción distal del nervio acústico. La onda II clásicamente se consideraba que tenía un origen en los núcleos cocleares pero actualmente hay tendencia a considerar que se genera, al menos en parte, en la región proximal del nervio acústico. Su amplitud es menor que la de las ondas I y III. Algo parecido sucede con la onda III. Su origen es en la protuberancia y es la de mayor amplitud entre la ondas I y V. Las ondas IV y V forman un complejo bifásico en el que puede presentar mayor amplitud cualquiera de ellas. Tras esta última, el potencial habitualmente cae por debajo de la línea de base por primera vez en el registro. La onda IV es generada en el lemnisco lateral, y la V en el colículo inferior. La onda V es la última en desaparecer al disminuir la intensidad del registro y por tanto la que se utiliza para determinar el umbral auditivo al realizar audiometrías por PEATC (34, 35, 36).

Habitualmente, se analizan las latencias de la onda I, III y V, así como las diferencias entre ellas (intervalo I-III, III-V y I-V). Las latencias y la configuración de las ondas del PEATC maduran progresivamente desde el tercer trimestre de gestación hasta el primer año de vida extrauterina, para alcanzar en esta edad valores similares a los del sujeto adulto (37, 38).

Las aplicaciones clínicas más usuales son la detección del umbral auditivo (39) y el diagnóstico topográfico de las hipoacusias neurosensoriales con especial referencia a las de tipo retrococlear (36). Los PEATC poseen una alta sensibilidad para el diagnóstico de patología retrococlear, pero su especificidad es baja, dado que no se detecta con seguridad la onda I, en algunos casos; aunque el hallazgo más común es un incremento de intervalo I-III; En aquellos casos en que no se detecta la onda I,

se puede recurrir a la electrococleografía y determinar la latencia del potencial de acción, equivalente de la onda I de los PEATC. La latencia interpico III-V aumentada es indicativa de lesiones del tronco cerebral por encima del puente.

Una de las aplicaciones clínicas más generalizada de los PEATC es determinar el umbral auditivo. Los PEATC no permiten hacer una valoración tonal dado el tipo de estímulo empleado para su realización (clics no filtrados). Los PEATC exploran fundamentalmente las frecuencias medias y altas entre 2.000 y 4.000 Hz, de las que se compone la mayoría de los sonidos lingüísticos. No participan en su génesis en cambio, las bajas frecuencias (35, 37, 38). Por eso, la ausencia de respuesta en esta prueba, no permite sentar el diagnóstico de cofosis. Otras pruebas, como la audiometría conductual, la electrococleografía, las otoemisiones acústicas y los potenciales evocados de estado estable multifrecuenciales, deben complementar la información obtenida con los PEATC.

### C. Electrocoqueografía

La electrococleografía consiste en el registro de las variaciones de potencial en la cóclea y en el nervio auditivo tras la estimulación acústica con clics o con tonos puros (40). El electrodo de detección debe situarse lo más próximo posible al oído interno. Se usa un electrodo monopolar de aguja aislado excepto en su punta que se coloca transtimpánicamente, lo que requiere anestesia general en los niños. En su defecto, se puede utilizar un electrodo de superficie colocado en la profundidad del conducto auditivo externo, pero las respuestas registradas son de menor calidad. El electrococleograma consta de tres componentes: los potenciales microfónicos, el potencial de sumación y el potencial de acción (35). Los tres no se obtienen simultáneamente y hay que cambiar las condiciones del estímulo para obtener cada uno de ellos. Los potenciales microfónicos (PM) se registran únicamente con estímulos de la misma polaridad ya que están ligados en fase al estímulo y su fase varía con la del estímulo. Se pueden utilizar clics o tonos puros con intensidades superiores a 50 dB HL. Los PM se originan en las células ciliadas internas-externas del órgano de Corti. El potencial de sumación parece provenir de los productos de distorsión generados en el proceso de transducción acústico eléctrico. El potencial de acción generado por un clic no filtrado está compuesto por dos ondas negativas, que varían de amplitud en función de la intensidad del estímulo. Al igual que el PS el potencial no se can-

cela al dar estímulos de polaridad alternante. El potencial de acción se genera en el nervio acústico por la suma de los potenciales de acción de las distintas fibras nerviosas estimuladas. (41). La latencia de las respuestas es muy corta, entre 0 y 5 mseg.

Las aplicaciones de la electrocleografía son limitadas destacando: el diagnóstico y seguimiento del hidrops endolinfático/enfermedad de Menière y también de la Neuropatía auditiva, la medición de latencia del potencial de acción como equivalente de la onda I de los PEATC, en casos en que no se obtiene bien con éstos y la monitorización en algunas cirugías (35).

#### **D. Otoemisiones Acústicas**

Las Otoemisiones Acústicas (OEA) las describió Kemp en 1978 (42), y se definen como la energía acústica generada por las células ciliadas externas del órgano de Corti que se registran en el conducto auditivo externo (CAE). A partir de un tono estimulador aplicado sobre la ventana oval, éste provoca una onda viajera en la membrana basilar que despolariza y contrae dichas células externas, transmitiendo de forma retrógrada hacia el conducto auditivo externo la correspondiente modificación de presión sonora o energía acústica provocada por dicha contracción, definiendo así, las otoemisiones acústicas.

Las características específicas que presenta dicha técnica de exploración son las siguientes:

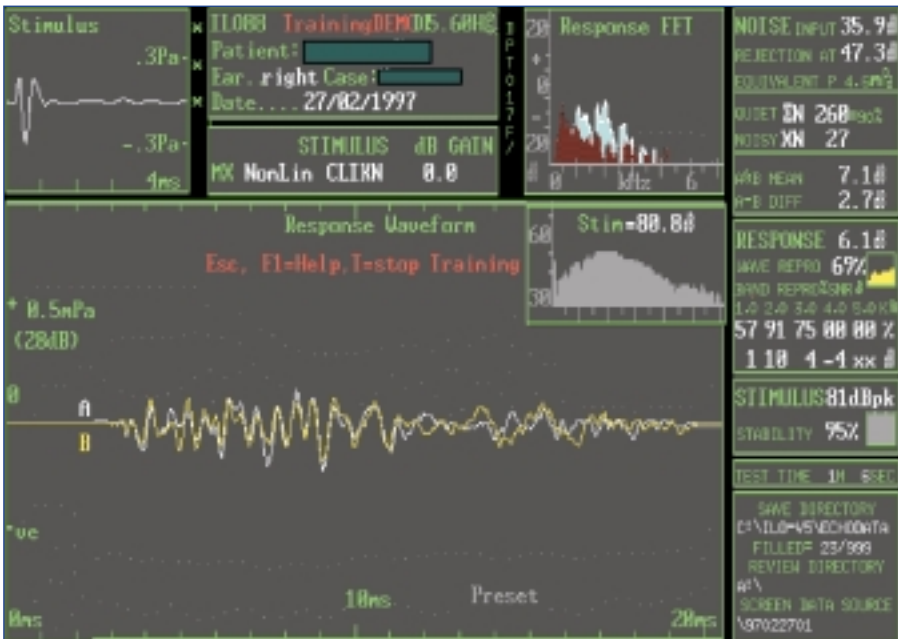
1. Son objetivas: El sujeto no es interpelado sobre la audición del tono/click estimulador ni del evocado.
2. No son invasivas: El micrófono receptor y los generadores del estímulo se ubican en una sonda que se introduce en el conducto auditivo externo.
3. Están presentes las emisiones evocadas en sujetos con audición normal: Sólo se encontraran OEA evocadas en aquellos oídos cuyo umbral tonal audiométrico sea inferior a 30-40 dB HL).
4. Origen preneuronal: En su producción sólo intervienen las células ciliadas externas del organo de Corti, lo cual permite utilizarlas en el diagnóstico diferencial de lesiones neurales versus sensoriales.

5. El tiempo de realización de la prueba es breve y no precisa de personal altamente especializado, lo cual hace que esta prueba sea de gran utilidad en estudios realizados a grandes poblaciones.
6. El costo económico del equipo no es elevado.

Se clasifican en evocadas y espontáneas según se emplee o no un estímulo para su producción. A su vez las primeras se clasifican según el tipo de estímulo en transitorias (clic), específicas (un tono puro continuo) y de productos de distorsión (dos tonos puros continuos).

Las otoemisiones espontáneas, son señales de banda estrecha generadas por la cóclea en ausencia de estímulos externos. Se encuentran presentes en 38-62% de la población normoyente (43, 44), siendo su prevalencia similar en adultos que niños (44) con una amplitud de la otoemisión que tiende a decrecer con la edad (45). En los niños suele detectarse en el rango de frecuencias comprendido entre 3 y 4,5 kHz (44, 46), sin embargo en los adultos el rango se sitúa entre 1-2 kHz (43).

**Figura 4. Ejemplo obtenido de otoemisiones acústicas transitorias**



Las otoemisiones evocadas transitorias, se obtienen tras breves estímulos acústicos (clics) y las respuestas se distribuyen en la región de las frecuencias medias (1-4 kHz), sin dar información selectiva. Se ha correlacionado su aparición en sujetos normales con el umbral de la onda V de PEATC registrándose OEA (otoemisiones acústicas), siempre y cuando dicho umbral sea igual o inferior a 30 dB HL. En los recién nacidos de alto riesgo se ha observado una sensibilidad del 93% y especificidad del 84% (47). Se encuentran presentes en casi el 100% de la población (48, 49, 50, 51) y la amplitud de la respuesta, tiende a disminuir con la edad, sobretudo en las frecuencias agudas (52).

Las otoemisiones evocadas de productos de distorsión, se producen cuando se presentan simultáneamente dos tonos puros de distinta frecuencia ( $f_1$ ,  $f_2$ ) e intensidad. La naturaleza no lineal de la cóclea modifica la señal y genera frecuencias adicionales no presentes en el estímulo inicial, siendo los estímulos más consistentes:  $2f_1-f_2$ . El umbral del producto de distorsión corresponde a la intensidad del estímulo más baja necesaria para diferenciar la otoemisión del ruido. El umbral de la otoemisión por producto de distorsión en normoyentes, coincide con 30-40 dB SPL (53) y están presentes en el 100% de los oídos con audición normal.

El hallazgo de las OEA supuso no sólo una forma nueva de interpretar la fisiología coclear sino también su aplicación como prueba clínica de valoración de la función auditiva.

Debido a las características antes mencionadas y a la rapidez de realización de las pruebas controladas mediante sistemas informáticos y de técnicas especiales de tratamiento de la señal («maximun length sequences, mls») se han comenzado a utilizar en el despistaje de la sordera de recién nacidos (54, 55) y niños de alto riesgo (45, 56). Aplicando este sistema de evaluación de la función auditiva en programas de screening universal, White y cols. (57) han encontrado una sensibilidad del 100% y una especificidad del 82% de las OEA para la detección de la hipoacusia frente a valores del 94 y 89% respectivamente de los PEATC.

Esta capacidad de detección de la hipoacusia debe ser extrapolada a todas aquellas situaciones postnatales en las que podemos esperar un daño auditivo coclear, como por ejemplo, durante el tratamiento farmacológico con sustancias potencialmente ototóxicas, en los traumatismos acústicos, la enfermedad de Menière, secuelas laberínticas postme-

ningitis, etc. En este tipo de patologías, las OEA ofrecen no solo datos objetivos de la función coclear, sino también información sobre la aparición de incipientes alteraciones cuando el umbral audiométrico no está todavía alterado (58).

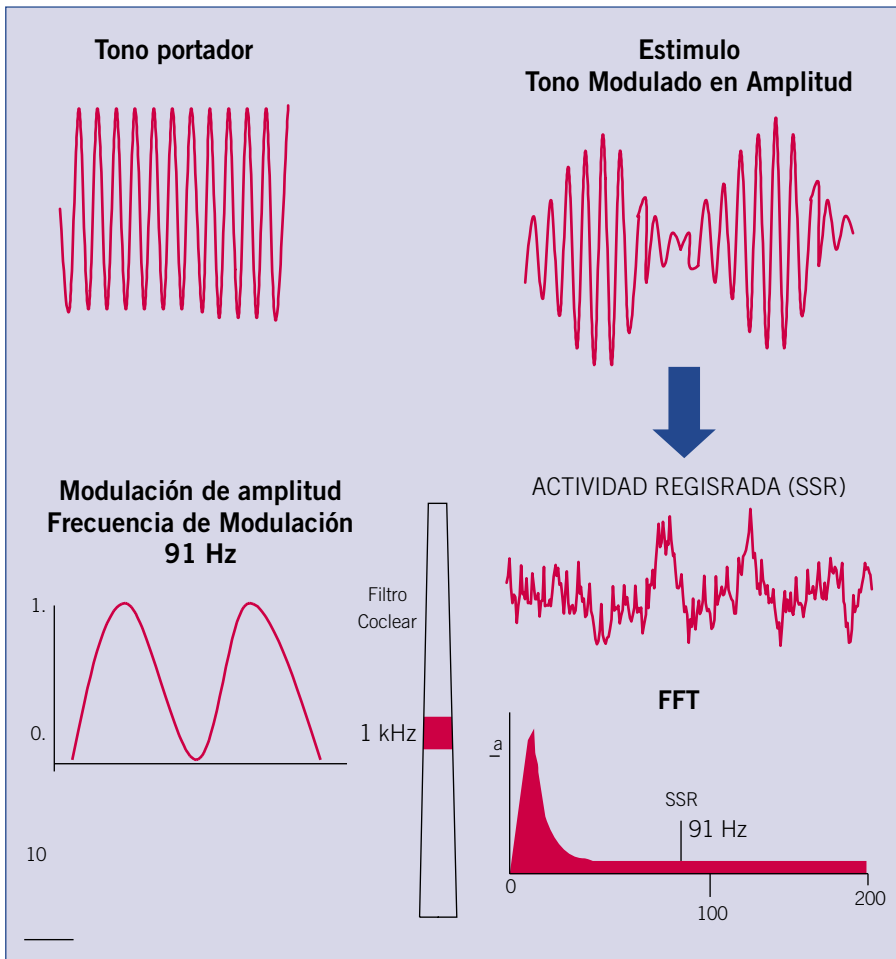
### **E. Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable Multifrecuencial**

Descritos por Lins en 1996, permiten la valoración tonal audiométrica de forma objetiva. La estimulación auditiva con clics u otros estímulos a frecuencias altas genera respuestas sinusoidales estables que se mantienen mientras dura la estimulación. Estas respuestas se denominan potenciales de estado estable (SSR). Los SSR presentan un componente frecuencial dominante semejante al de la estimulación y son fruto de la suma de los componentes de potenciales evocados transitorios generados por cada estímulo y de las oscilaciones inducidas en las redes neuronales correspondientes. A ciertas frecuencias, por ejemplo a 40Hz, las respuestas corticales obtenidas son de mayor amplitud (59). Este efecto es explicable por la coincidencia de la fase las ondas de los potenciales de estímulos sucesivos o bien por un efecto de resonancia entre la frecuencia de estimulación y la frecuencia de oscilación habitual de la corteza auditiva, o de la estructura nerviosa correspondiente. Las respuestas a 40 Hz se han utilizado ocasionalmente como método de evaluación audiométrica, pero en los últimos años se han ido reemplazando por SSR a frecuencias de estimulación entre 80-100 Hz. Su origen es subcortical y por tanto menos influenciados por el estado y colaboración del sujeto (60, 61).

La metodología en la actualidad más utilizada se denomina potenciales de estado estable multifrecuencial (MASTER) (60, 61, 62). Se basan dichos potenciales evocados en la estimulación con tonos modulados en amplitud a una determinada frecuencia. Un tono modulado en amplitud como se muestra en la figura 5 esta constituido por la frecuencia del tono portador (500, 1.000, 2.000, 4.000 Hz, habitualmente) y la frecuencia de la modulación (75-110 Hz). Los SSR obtenidos de esta forma tienen también un alto componente espectral a la frecuencia de la modulación. La amplitud o la potencia de estos componentes frecuenciales se puede medir aplicando una transformada rápida de Fourier (FFT), a la señal registrada. La FFT descompone la señal en ondas sinusoidales elementales de distinta frecuencia, cuya potencia es representada en un histograma potencia/frecuencia o espectro de potencia. A la frecuencia de modulación se

observa un pico o incremento de potencia que se correlacionará positivamente con la intensidad de estimulación (fig. 5). Este pico a la frecuencia de modulación evalúa de forma objetiva la función auditiva a la frecuencia del tono portador y por tanto puede utilizarse para determinar el umbral auditivo tonal de la frecuencia del tono portador.

**Figura 5. Ejemplo de la técnica básica empleada para realizar unos potenciales de estado estable con tonos puros modulados de amplitud. Obsérvese en la parte inferior derecha, como al aplicar una FFT se puede detectar un pico a la frecuencia de modulación en espectro de potencia. Este pico explora la frecuencia del tono portador**



Si se utilizan distintas frecuencias de tono portador y distintas frecuencias de modulación y se estudian los potenciales de estado estable multifrecuencial (MASTER) a distintas intensidades, se puede realizar una audiometría tonal objetiva.

Habitualmente, con el fin de disminuir el tiempo de exploración, se estimula con un tono resultante de la suma de cuatro o más tonos portadores (500, 1.000, 2.000, 4.000), cada uno de ellos modulados a una frecuencia diferente comprendidas entre 75 y 110 Hz. Este tipo de estímulo genera cuatro picos en el espectro de potencia a las distintas frecuencias de modulación, permitiendo evaluar simultáneamente la capacidad auditiva a las cuatro frecuencias de los tonos portadores. Actualmente, existen sistemas en el mercado que evalúan estadísticamente la aparición de los picos a las frecuencias de modulación distinguiéndolas del ruido de fondo de las frecuencias circundantes. De esta forma se incrementa la objetividad a la hora de determinar el umbral auditivo electrofisiológico tonal.

El umbral auditivo obtenido mediante los potenciales de estado estable multifrecuencial (MASTER) ha demostrado una buena correlación con el obtenido con la audiometría tonal convencional, tanto en normo-oyentes, como en hipoacusias (62). La gran ventaja de esta técnica sobre las otras disponibles es la capacidad para realizar una audiometría tonal objetiva de forma incruenta y en un tiempo no superior a la realización de una audiometría mediante PEATC. Sin embargo, son todavía necesarios más estudios que confirmen su utilidad, determinen su sensibilidad, especificidad y concreten sus indicaciones.

En conclusión, con los avances tecnológicos disponibles en la actualidad, debemos lograr a través de la utilización sistemática conjunta de los métodos objetivos y subjetivos, la detección precoz y diagnóstico de la deficiencia infantil, consiguiendo el tratamiento del déficit lo más precoz posible.



## BIBLIOGRAFÍA

1. National Institute of Health Consensus Statement. Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH Consensus Statement 1993. Mar 1-3; 11: 1-24.
2. Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia: Protocolo para la detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos con indicadores de riesgo. 1996.
3. Vinter S, L'émergence du langage de l'enfant déficient auditif. Masson, Paris, 1994.
4. François M. Stratégie diagnostique chez un enfant sourd. Encyclopedie Médico-Chirurgicale ORL, 20190 C-10. Editions Techniques, Paris, 1991.
5. Northern JL, Downs MP, Hearing in children. 3rd ed. Baltimore: Williams-Wilkins ;1984.
6. Northern JL, Downs MP. Hearing in children 4<sup>th</sup> ed. Baltimore: Williams-Wilkins; 1991.
7. Murphy K. Erfassung von Risikokindern und Frühdiagnose. Neue Blätter für Taubstummenbildung, 22, 1-5, 1968.
8. Veit P, Bizaguet G. La prothese auditive. Perspect. Psychiat. 52, 1975.
9. Downs MP, Sterrit GM. Identification audiometry for neonates. A preliminary report. Journal of Audiological Research 4, 69-80, 1964.
10. Relke A, Frey H. Höruntersuchungen bei Neugeborenen mittels Hörreflex-Probe. Zeitschrift für Laryngologie und Rhinologie, 45, 706-709, 1966.
11. Wedenberg. Auditory training of severely hard hearing pre-school children. Stockholm 1954.
12. Simmons FB, Russ FW. Automated newborn hearing screening, the crib-ogram. Archives of Otolaryngology, 100, 1-7, 1974.
13. Marcellino GR. The crib-o-gram in neonatal hearing screening. En. Swigart ET (ed): Neonatal Hearing Screening, 47-66. College-Hill Press, San Diego, 1986.
14. Suzuki T, Ogiba Y. Conditioned orientation reflex audiometry. Archives of Otolaryngology, 74, 192-198, 1961

15. Moore JM. The auditory responsiveness of premature infants utilizing visual reinforcement audiometry. University of Washington, Washington, 1989.
16. Talbot A. Longitudinal study comparing responses of hearing-impaired infants to pure tones using visual reinforcement audiometry and play audiometry. *Ear and Hearing*, 8, 175-178, 1987.
17. Widen JE. Behavioral screening of high risk infants using visual reinforcement audiometry. *Semin Hear* 1990; 11:342-356.
18. Wilson WR, Thompson G. Behavioral audiometry. In: Jerger J, ed. *Pediatric audiology* San Diego, CA: College-Hill; 1984:1-44.
19. Nozza RJ, Wilson WR. Masked and unmasked puretone thresholds of infants and adults: development of auditory frequency selectivity and sensitivity. *J. Speech Hear Res* 1984; 27:613-622.
20. Diefendorf AO. Behavioral evaluation of hearing - impaired children. In: Bess F, ed. *Hearing impairment in children*. Parkton, MD: York; 1988: 133-151.
21. Dix M, Hallpike C. The peep-show: a new technique for pure tone audiometry in young children. *British Medical Journal*, 24, 719-722, 1947.
22. McCormick B. *Paediatric Audiology 0-5 years*. Whurr Publishers, London, 1993.
23. Ewing IR, Ewing AWG. The ascertainment of deafness in infancy and early childhood. *Journal of Laryngology and Otology*, 59, 309-338, 1944.
24. Thompson M, Thompson G, Vethivelu S. A comparison of audiometric test methods for two years old children. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 54, 174, 1989.
25. Wilson W, Richardson M. Audiometría conductual. *Clinicas Otorrinolaringológicas Norteamérica*. 2, 281-193, 1991.
26. Bureau International d'Audiophonologie. Recomendación BIAP 02/1, Lisboa, 1997.
27. Lafon JC. *Los niños con deficiencias auditivas*. Masson. Barcelona 1987
28. Cárdenas R, Marrero V. *Cuaderno de logaudiometría*. Universidad Nacional de Educación a Distancia, Madrid 1994.
29. American Speech Language and Hearing Association. Guidelines for determining the threshold levels of speech. *ASHA* 19, 236-242, 1977.

30. Huarte A, Molina M, Manrique M, Olleta I, García-Tapia R. Protocolo para la valoración de la audición y el lenguaje en lengua española en un programa de implantes cocleares. *Acta Otorrinolaringológica española* 47, supl 1, 1996.
31. Narbona J, Chevrie-Muller. El lenguaje del niño. Masson Barcelona, 1997.
32. Portmann M. Audiometría clínica. Masson. Barcelona 1979.
33. Brooks DN. An objective method of detecting fluid in the middle ear. *International Audiology* 7, 2800-2803, 1968.
34. Jewett DL, Romano MN, Willinston JS. Human auditory evoked potentials: possible brainstem components detected on the scalp. *Science*, 167, 1517-1518, 1970.
35. Ciges M, Artieda J, Sainz M, Sting de Mendez M, editors. Potenciales evocados: somatosensoriales, visuales y auditivos. Sevilla: Omega; 1992.
36. Maugière F, Fischer C. Les potentiels évoqués en neurologie. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Neurologie*, 1703B-10. Editions Techniques, Paris, 1990.
37. Ken-Dror A, Pratt H, Zelzer M. Auditory brainstem evoked potentials to clicks at different presentation rates: estimating maturation of preterm and full-term neonates. *Electroencephalography and Clinical Neurophysiology*, 68, 209-218, 1987.
38. Lauffer H, Wenzel D. Brainstem acoustic evoked responses: maturational aspects from cochlea to midbrain. *Neuropediatrics*, 21,59-61,1990.
39. Watkin P,M, Baldwin M. Confirmation of deafness in infancy. *Arch Dis Child* 1999; 81:380-389.
40. Aran JM. The electro-cochleogram. Recent results in children and in some pathological cases. *Archives für klinische und experimentales Ohres, Nases und Kehlkopf Heilkunde* (Munich), 198, 128-141, 1971.
41. Sohmer H, Feinmesser M. Cochlear action potentials recorder from the external ear in man. *Annals of Otology*, 76, 427-435, 1967.
42. Kemp DT. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. *Journal Acoustics Society of America*. 64, 1386-1491, 1978.
43. Weir CC, Norton S.J, Kindcaid G.E. Spontaneous narrowband otoacoustic signals emitted by human ears: a replication. *Journal of the Acoustical Society of America* 76, 1248-1250, 1984.

44. Burns E.M, Hoberg K, Campbell S. Prevalence of spontaneous otoacoustic emissions in neonates. *Journal of the Acoustical Society of America* 91, 1571-1575, 1992.
45. Bonfils P, Avant P, Francois M, Marie P, Trotoux J, Narcy P. Clinical significance of otoacoustic emissions: a perspective. *Ear Hearing* 11, 155-158, 1990.
46. Strickland E.A, Burns E.M, Tubis A. Incidence of spontaneous otoacoustic emissions in children and infants. *Journal of the Acoustical Society of America* 78, 931-935, 1985.
47. Stevens JC, Webb HD, Smith MF, Buffin JT. The effect of stimulus level on click evoked oto-acoustic emissions and brainstem responses in neonates under intensive care. *British Journal of Audiology* 24, 293-300, 1990.
48. Johnsen N.J, Bagi P, Elberling C. Evoked acoustic emissions from the human ear III. Findings in neonates. *Scandinavian Audiology* 12, 17-24, 1983.
49. Johnsen N.J, Bagi P, Parbo J, Elberling C. Evoked acoustic emissions from the human ear IV. Final results in 100 neonates. *Scandinavian Audiology* 17, 27-34, 1988.
50. Probst R., Coats A.C., Martin G.K., Lonsbury-Martin B.L. Spontaneous click and tone-burst evoked otoacoustic emissions from normal ears. *Hearing Research* 21, 261-275, 1986.
51. Bray P., Kemp D.T., An advanced cochlear echo technique suitable for infant screening. *British Journal of Audiology* 21, 191-204, 1987.
52. Kemp D.T., Ryan S., Bray P.A guide to the effective use of otoacoustic emissions. *Ear and Hearing* 11, 93-105, 1990.
53. Martin G.K., Probst R., Lonsbury-Martin B.L. Otoacoustic emissions in human ears: Normative findings *Ear and Hearing* 11, 106-120, 1990.
54. Gravel J, Berg A, Bradeley M, et al. New York state universal newborn hearing screening demonstration project: effects of screening protocol on inpatient outcome measures. *Ear Hear* 2000; 21:131-140.
55. Watkin P.M, Baldwin M. Confirmation of deafness in infancy. *Arch Dis Child* 1999; 81:380-389. Thornton A.R.D.T, .Evoked otoacoustic emissions recorded at very high stimulation rates, 3rd. International Symposium on cochlear mechanisms and otoacoustic emissions. Rome 1992.

56. Thornton A.R.D.T, Evoked otoacoustic emissions recorded at very high stimulation rates. 3<sup>rd</sup> International Symposium on cochlear mechanisms and otoacoustic emissions. Rome, 1992.
57. White K.R., Vohr B.R., Behrens T.R. Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions: results of the Rhode Island hearing assesment porject. *Seminars on Hearing*, 14, 18-29, 1993.
58. Perez N., Fernández S., Espinosa J.M., Alcalde J., García-Tapia R. Otoemisiones acústicas de productos de distorsión. *Acta Otorinolaringológica Española* 44, 4, 265-272, 1993
59. Galambos R, Makeig S, Talmachoff PJ. A 40 Hz auditory potential recorded from the human scalp. *Proc. Nat. Acad. Sc. USA* 1981; 78:2643-2647
60. Lins OG, Picton TW, Auditory satedy-state responses to multiple simultaneous stimuli. *EEG Clin. Neurophysiol.* 1995; 96:420-432
61. Picton TW, Durieux-Smith A, Champagne SC, Whittingham J, Moran LM, Giguère Ch, Beaugregard Y, Objetive evaluation of aided thresholds using auditory steady-steate responses. *J. Am. Acad. Audiol.* 1998; 9: 315-331
62. Lins OG, Picton TW, Boucher B, Durieux-Smith A, Champagne SC, Moran LM, Perez-Abalo C, Martin V, Savio G, Frequency-specific audiometry steady-steate responses. *Ear Hearing* 1997; 50 Supp 1:81-96.



## VII. TRATAMIENTO DE LA HIPOACUSIA INFANTIL

DR. MANUEL MANRIQUE  
*Clínica Universitaria de Navarra*

CONSTANTINO MORENA  
*Hospital Universitario La Fe de Valencia*



En el tratamiento de un niño hipoacúsico se han de considerar ciertos aspectos que inciden positivamente en la consecución de unos resultados satisfactorios. El diagnóstico de la hipoacusia debe ser precoz y preciso, la familia del niño debe ser informada y formada sobre las repercusiones de la hipoacusia y las actuaciones que deberá adoptar, el tratamiento médico-quirúrgico, audioprotésico y la intervención logopédica y educativa han de iniciarse precozmente y los profesionales que atiendan al niño hipoacúsico, junto a su entorno familiar, deben actuar coordinadamente, enmarcándose sus esfuerzos en un trabajo en equipo.

El *especialista en otorrinolaringología* es el profesional que debe contraer la responsabilidad de coordinar y dirigir las actuaciones que se lleven a cabo en este equipo multidisciplinar. Una vez detectada la hipoacusia, el niño deberá ser remitido al otorrinolaringólogo, para que él, junto al equipo mencionado, ponga en marcha los procedimientos diagnósticos, informe a la familia e indique la pauta de tratamiento más apropiada para cada caso.

En definitiva, a fin de que la evolución de un niño hipoacúsico sea óptima es necesario prestar una atención de calidad en los siguientes aspectos: 1) Entorno familiar; 2) Atención médica y ayudas tecnológicas; 3) Intervención logopédica, y 4) escolarización.

La aplicación de tratamientos médico-quirúrgicos y de ayudas tecnológicas, fundamentalmente depende de la etiología, de la localización topográfica de la lesión que da origen a la hipoacusia y de su intensidad. Con la finalidad de ordenar el amplio número de patologías y procedi-

mientos terapéuticos aplicables en ellas, se recurrirá a su clasificación en dos grandes grupos: hipoacusias de transmisión o conductivas y perceptivas o neurosensoriales.

## HIPOACUSIAS DE CONDUCCIÓN O DE TRANSMISIÓN

La intervención terapéutica en este tipo de hipoacusias tiene un pronóstico favorable, siendo capaz de minimizar o impedir la aparición de las consecuencias anteriormente descritas.

Entre los distintos tipos de tratamiento que pueden ser empleados citar:

- *Farmacológico*, basado, por ejemplo, en el empleo de antibióticos, antiinflamatorios, mucolíticos, descongestionantes, etc.
- *Quirúrgicos*, dirigidos a mejorar el estado de los espacios y de la mucosa que recubre el oído medio o a reconstruir las diferentes estructuras anatómicas que intervienen en la transmisión del sonido en el oído externo o medio.
- *Audioprotésico*, tanto de vía aérea como de vía ósea. Entre las primeras se encuentran los audífonos retroauriculares, intraauriculares e intracanales. Estas prótesis de vía aérea están contraindicadas temporal o definitivamente en aquellos casos de hipoacusias de transmisión que cursen con una agenesia, estenosis o dermatitis crónica de los conductos auditivos externos, una perforación marginal acompañada o no de un colesteatoma y una perforación timpánica con actividad infectivo-inflamatoria. Las prótesis de vía ósea actúan estimulando la cóclea a través del hueso craneal. Entre ellas están los vibradores (aplicados a diademas o gafas auditivas) y los implantes osteointegrados. Para la indicación de estas prótesis de vía ósea al menos deberá existir, en las frecuencias de 1.000 y 2.000 Hz, una diferencia media entre las vías aérea y ósea superior a los 25 dBHL, debiendo darse una preferencia por la conducción ósea cuando la diferencia es superior a los 40 dBHL.

Todas estas prótesis auditivas, por lo general, representan una segunda opción en el abordaje terapéutico de los procesos que cursan con

una hipoacusia de transmisión o conductiva. Su indicación, en este tipo de situaciones, es difícil de estandarizar, quedando reservada al criterio del otorrinolaringólogo que considerará las circunstancias que concurren en cada niño.

## HIPOACUSIAS DE PERCEPCIÓN O NEUROSENSORIALES

El pronóstico en el tratamiento de estas hipoacusias neurosensoriales no solamente viene marcado por la intensidad de la pérdida auditiva, si no también por su momento de aparición (pre o postlingual) y por la localización de la lesión que las produce (coclear o retrococlear).

En la actualidad no existe un tratamiento curativo de estas hipoacusias, ya que es irreparable el daño producido a nivel de la cóclea o de las neuronas de la vía auditiva. Sin embargo, existen hoy en día eficaces medios de tratamiento que, de forma paliativa, son capaces de promover la percepción auditiva, haciendo que cambie radicalmente la evolución natural que seguiría un niño con una hipoacusia neurosensorial sin tratamiento alguno.

Entre los sistemas destinados a tratar paliativamente las hipoacusias perceptivas de origen coclear en los niños, básicamente se han de considerar los audífonos y los implantes cocleares. La elección de unos u otros dependerá fundamentalmente de la intensidad de la hipoacusia.

### Audífonos

En el caso de las hipoacusias neurosensoriales básicamente se emplean prótesis auditivas de vía aérea, entre las que se pueden citar los audífonos retroauriculares, intraauriculares e intracanales. Recientemente, en los adultos, el empleo de audífonos semiimplantables o implantes activos de oído medio (1, 2), que utilizan bobinas electromagnéticas o sistemas piezoeléctricos directamente aplicados mediante cirugía a algún punto de la cadena osicular, están demostrando ser una alternativa más a considerar, especialmente cuando existe un fracaso en el uso de cualquiera de los audífonos previamente nombrados.

Los audífonos deben ser prescritos por los especialistas en otorrinolaringología, siendo estos quienes además deberán controlar la evolución



de los pacientes a los que se les haya adaptado este tipo de audioprótesis. La adaptación de los audífonos es realizada por profesionales especializados (audioprotesistas), los cuales han de seleccionar la prótesis, llevar a cabo los oportunos reglajes en la misma y establecer las revisiones que sean necesarias para determinar que los aparatos están funcionando conforme a las especificaciones establecidas (3). Es recomendable que el centro de adaptación de audífonos reúna una serie de condiciones, establecidas por un comité de expertos, que aseguren la adecuada calidad en la adaptación de los mismos.

Si bien no existe una normativa establecida para determinar cual es el nivel de la pérdida de audición a partir del cual se hace imprescindible la adaptación de una de estas prótesis, considerando los datos recogidos en la Audiometría Tonal Liminar, en el caso de los niños se estima que existe una indicación absoluta para su prescripción cuando el umbral de audición medio es igual o peor a 40 dBHL en el oído mejor (promediando umbrales de frecuencias comprendidas entre 500 y 2.000 Hz). Sin embargo, en los adultos, con un desarrollo comunicativo y cognitivo ya adquirido, se podría decir que la indicación de audífonos en hipoacusias de intensidad superior a moderada (40 a 70 dBHL) es recomendable, de tipo severo (70 a 90 dBHL) necesaria y de carácter profundo (> 90 dBHL) imprescindible (4), si bien en este último caso se debe claramente considerar la opción de indicar un implante coclear.

El restablecimiento de la audición y, en este caso, la adaptación de los audífonos debe efectuarse lo más tempranamente posible. Esto es especialmente importante en los niños, al depender el desarrollo de sus áreas corticales auditivas y la normal evolución de su lenguaje de que reciban un estímulo auditivo adecuado, especialmente durante los primeros años de la vida (5, 6). Es por ello por lo que la adaptación de audífonos, y en general cualquier tipo de prótesis auditiva, debe y puede efectuarse tan pronto como se conozca la existencia de una deficiencia auditiva que reúna los criterios audiométricos señalados anteriormente para su indicación. Lafon señala que se pueden crear graves problemas educativos si las hipoacusias profundas, severas y medias, no son tratadas antes de los 24, 24 y 36 meses de vida, respectivamente (3).

Como regla general se debe procurar restablecer la binauralidad de la audición. Algunas de las ventajas que potencialmente se obtienen con la adaptación binaural sobre la monoaural son: mejor localización de los

sonidos, ausencia del efecto sombra de la cabeza, mejor discriminación del lenguaje, especialmente en ambientes ruidosos, y un efecto de suma de aproximadamente 3 dB. A ello hay que añadir la conveniencia de estimular bilateralmente, especialmente en la infancia, las vías y centros auditivos de ambos hemisferios cerebrales. La adaptación será binaural en la medida en que el rango dinámico y el nivel de disconfort de cada oído sean semejantes (diferencias menores de 15 dBHL), los niveles de discriminación verbal sean prácticamente similares y los umbrales de tonos puros por vía ósea no difieran más de 15 dBHL. En los casos en los que no se cumplan las mencionadas condiciones, se planificará una adaptación monoaural (7).

La ganancia que aporta la prótesis debe conseguir que la curva audiométrica se asemeje lo más posible a la normal, a fin de obtener con ello una buena inteligibilidad de la palabra hablada. No obstante, es preciso considerar que cuando el porcentaje de discriminación inicial es inferior al 60% se estima que la adaptación protésica será difícil y los resultados limitados (3).

Existen una serie de contraindicaciones para la prescripción de un audífono de vía aérea, que pueden clasificarse de la siguiente forma (3):

- Relacionadas con el conducto auditivo externo (CAE):
  - Absolutas: Agenesia de CAE.
  - Relativas: CAE estrecho de origen congénito o relacionado con exostosis, problemas cicatriciales o protusiones del cóndilo de la mandíbula.
  - Temporales: CAE obliterado (Tapón de cera, tapón epidérmico) o intolerante por dermatitis crónicas.
- Relacionadas con la membrana timpánica y los espacios de oído medio:
  - Relativas: Cavidad abierta de mastoidectomía.
  - Temporales: Perforación no marginal activa desde un punto de vista infectivo-inflamatorio y perforación marginal sin o con formación de colesteatoma.

## Implantes Cocleares

Están indicados en pacientes que presentan una hipoacusia neurosensorial de asiento coclear de grado profundo en los dos oídos o una hipoacusia profunda en un oído y de grado severo grado II en el otro, que se benefician de forma insuficiente o nula de los audífonos y que además se sienten motivados hacia el implante coclear. Considerando criterios audiométricos, esta indicación se concreta en individuos con umbrales auditivos superiores a 90 dB de media en las frecuencias de 500 Hz, 1 kHz y 2 kHz en los dos oídos o de estas características en uno y con umbrales superiores a 80 dB de media en el otro, que además presentan, en campo libre con la utilización de audífonos, una discriminación de la palabra inferior al 40%, empleando listas abiertas de palabras bisílabas.

En los niños menores de 2 años, la falta de lenguaje hace que tengamos que apoyarnos solo en pruebas tonales. En estos casos, se consideran indicados los implantes cocleares en la audiometría tonal en campo libre con audífonos, bien programados y con el entrenamiento adecuado, se obtienen umbrales, en las frecuencias de 2.000 Hz y 4.000 Hz, iguales o mayores de 60 dB, aunque existan umbrales superiores en frecuencias graves (8, 9).

En la actualidad se consideran contraindicaciones las siguientes situaciones:

1. Malformaciones congénitas que cursan con una agenesia bilateral de la cóclea.
2. Ausencia de funcionalidad de la vía auditiva o presencia de enfermedades que originen una hipoacusia de tipo central.
3. Enfermedades psiquiátricas severas.
4. Enfermedades que contraindiquen la cirugía bajo anestesia general.
5. Ausencia de motivación hacia la implantación.
6. No cumplimiento de los criterios audiológicos descritos.

La técnica del implante coclear no consiste simplemente en la realización de una intervención quirúrgica. La puesta en práctica exige la or-

ganización de un programa que asegure: La correcta elección del candidato, la efectiva ejecución de la cirugía y de la programación, una adecuada y suficiente rehabilitación, la estrecha coordinación entre los especialistas que integran el programa y el apropiado seguimiento del paciente implantado junto al mantenimiento del aparataje.

Con la finalidad de atender todos estos aspectos, será preciso contar con un equipo multidisciplinar que, de forma coordinada, sea capaz de cubrir cada una de las etapas que conforman un programa de Implantes Cocleares: Selección, Cirugía, Programación y Rehabilitación (10).

Los profesionales o unidades que habrán de integrar este equipo son (11):

1. Especialista en Otorrinolaringología con experiencia en cirugía otológica.
2. Otoneuroradiólogo.
3. Unidad de Audiología,
4. Audioprotésista.
5. Psiquiatra.
6. Psicólogo.
7. Logopeda.
8. Unidad Programación.
9. Unidad que dé soporte técnico al mantenimiento del Implante Coclear.
10. Otros profesionales como neuropediatras, asistentes sociales, neurofisiólogos, etc. pueden ofrecer una gran ayuda en determinadas situaciones, por lo que es recomendable trabajar en un entorno que favorezca la colaboración de los mismos.

Al menos un miembro de este equipo asumirá las funciones de coordinador. Este no solamente coordinará el trabajo de todos los especialistas, sino que además se ocupará de que los candidatos reciban una extensa y apropiada información sobre el programa de Implantes Cocleares, velando también por el correcto seguimiento del paciente una vez haya sido implantado.

La falta de colaboración del niño, las peculiaridades en la selección y en la cirugía en los más pequeños y el largo período para comenzar a objetivar los resultados, hace difícil la programación y seguimiento de los niños con un implante coclear. Por ello, cuando se trate de un programa de implantes cocleares dirigido a la población infantil, los distintos especialistas y unidades, deberán contar con amplia experiencia profesional en la atención de niños hipoacúsicos. Es fundamental disponer de personal especialmente formado para la programación del implante y para coordinar las labores de rehabilitación que se lleven a cabo en el entorno familiar, escolar, hospitalario y a nivel de las unidades de logopedia. Solamente, unificando esfuerzos se obtendrán los resultados deseados. Así mismo, es importante tener experiencia en adultos postlocutivos durante un período no menor a un año, antes de abordar un programa infantil de implantes cocleares. El intercambio de información de los profesionales con los implantados adultos postlocutivos complementa el aprendizaje y formación de los profesionales que acceden a estas técnicas.

La valoración global de los resultados alcanzados a largo plazo con implantes cocleares multicanales en una población infantil prelocutiva menor de 6 años, y muy especialmente cuando la implantación se ha llevado a cabo antes de los 3 años de edad, revela que la mayor parte de los niños son capaces de reconocer y comprender la palabra hablada en un contexto abierto sin el apoyo visual de la lectura labial o de la gestualidad y obtener un mayor desarrollo del lenguaje hablado, circunstancias que les permiten integrarse fácilmente en un entorno oralista (12, 13). Por encima de esta edad es preciso considerar que, en los resultados, pueden producirse importantes variaciones individuales en la comprensión del mensaje hablado en un contexto abierto. No obstante, por lo general, estos pacientes prelocutivos, implantados fuera del período crítico, son capaces de identificar sonidos ambientales, reconocer palabras y frases no complejas en contexto cerrado, mejorar su lectura labial y progresar notablemente en el desarrollo del lenguaje, haciendo más inteligible su producción vocal (14). Cuando se trata de niños con sorderas postlocutivas, los resultados postimplantación coclear son excelentes, alcanzando, como en el caso de los niños sordos prelocutivos implantados antes de los tres años de edad, una comunicación auditivo-oral que les permite integrarse satisfactoriamente en una sociedad oralista.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Goode RL, Ball G, Nishihara S, Nakamura K. Laser doppler vibrometer (LDV)- A new clinical tool for the otologist. *The American Journal of Otology* 1996; 17:813-822.
2. Ball GR, Huber A, Goode RL. Scanning Laser Doppler vibrometry of the middle ear ossicles. Presentado en 2nd International Symposium on electronic implants in otology and conventional hearing aids 1996; Junio 3-5. Göteborg, Suecia.
3. Appaix A, Decroix G, Olivier JC. La prothèse auditive. Librairie Arnette, Paris, 1974.
4. Torres S, Rodríguez JM, Santana R, González AM. Deficiencia Auditiva. Aspectos psicoevolutivos y educativos. Ed. Aljibe, Archidona (Málaga), 1995.
5. Portmann M. Conclusion générale sur la precocité de l'appareillage chez la jeune enfant. *Rev Laryng* 1968; 89:7-8.
6. Reynier JP. L'appareillage individuel de l'enfant sourd. *J F ORL*, 1972; 21:3.
7. Berger KW, Hagberg EN, Rane RL. La adaptación de prótesis auditivas: fundamentos, método y resultados. Ed. LAEM, S.A. Estilo, Alicante, 1986.
8. McCormick B. Assessing audiological suitability of implants for children below the age of 5 years. En McCormick B, Archbold S and Sheppard R. *Cochlear implants for young children*. Whurr publishers, London 1994, 60-85.
9. Ramos A, Cuyas JM, Goenaga L. Criterios audiométricos. En Manrique M. Y Huarte A. *Implantes Cocleares*. Ed. Masson SA, Barcelona 222, 99-104.
10. Clark G. The University of Melbourne/Cochlear Corporation (Nucleus) Program Otolaryngologic Clinics of North America. 1986, 19: 329-353.
11. Real Patronato de Minusvalías. *Implantes Cocleares*. *Acta Otorrinolaring Esp* 2002; 53: 305-316.
12. Manrique M, Huarte A, Molina M, Narbona J, et al. Importancia del implante coclear temprano en el desarrollo lingüístico. En: Torres S, García-Orza J, eds. *Discapacidad y sistemas de comunicación. Teoría y aplicaciones*: Madrid. SIIS. Centro de Documentación e Información, concertado con el Real Patronato, 1998; 173-185.

13. Manrique M, Huarte A, Molina M, Cervera FJ, et al. Tratamiento de la sordera en el niño menor de dos años. *Anales Españoles de Pediatría*, 1997; 97: 95-98.
14. Manrique M, Huarte A, Molina M, Cillero G, Ruiz de Erenchun I. Our experience with cochlear implantations in teenagers and prelingually deafened adults. En *Advances in Cochlear Implnta*, editado por IJ Hochmair-Desoyer y ES Hochmair. Mainz, Viena 1994: 437-442.



## VIII. CONTROL DE CALIDAD DE LOS SISTEMAS DE SCREENING DE LA AUDICIÓN. COSTE-BENEFICIO

ÁNGEL RAMOS MACÍAS  
*Servicio de Otorrinolaringología  
Hospital Universitario Insular de Gran Canaria*

### INTRODUCCIÓN



La prevalencia de la hipoacusia infantil se sitúa entre 1.5 a 6 /1.000, según diversos autores. Estas cifras alcanzan una gran variabilidad en función del área geográfica y de los diversos grupos poblacionales. (1, 2, 3). Así alrededor del 20 a un 40% de los niños que acceden a Unidades de Cuidados Intensivos (UCI) pueden padecer alteraciones auditivas. Es importante también mencionar que hasta un 4% de los recién nacidos (RN) pueden tener factores de riesgo para alteraciones auditivas (1), de ellos el 1% padece algún grado de hipoacusia.

Es por todo ello necesario la puesta en marcha de programas de detección precoz de hipoacusia infantil. Para la Academia Americana de Pediatría, en general se consideran principios fundamentales en estos programas los siguientes (4, 5):

1. Todo niño admitido en UCI debe ser estudiado antes de su alta;
2. El screening universal debe ser implementado a todo niño antes del tercer mes de vida;
3. El modelo preferido de screenig debe estar basado al menos en test de otoemisiones acústicas seguido de potenciasles evocados en todos aquellos que no pasaran el test inicial;



4. Programas de intervención precoz deben estar integrados en los programas de detección;
5. la asistencia educacional y cuidados sanitarios específicos deben disponerse ante los más inminentes signos de alteración auditiva.

Desde hace años se han ido instaurando a lo largo de todo el mundo, diversos programas de detección precoz de la hipoacusia neonatal. En general se pueden clasificar de diversas formas, pero parece más útil en este capítulo clasificarlos en función a la población que van destinados: Programas de Detección Universal (PDU) y Programas dirigidos a pacientes con factores de riesgo (PFR). Actualmente es necesario conocer si existe evidencia científica suficiente que soporte la instauración y mantenimiento de estos programas. Para ello dividiremos este capítulo en cuatro apartados:

- a) Comparación de los sistemas de detección precoz de la hipoacusia con otros programas de screening sanitarios.
- b) Calidad de los sistemas de diagnóstico y programas de detección neonatales.
- c) Impacto sobre la intervención terapéutica precoz.
- d) Análisis Costo/Beneficio.

### **Comparación de los sistemas de detección precoz de la hipoacusia con otros programas de screening sanitarios.**

Actualmente existen diversos programas de screening neonatales cuya instauración depende de la política sanitaria en cada país. Entre los más conocidos y extendidos se encuentran los estudios de hipoatiroidismo, fenilcetonuria, hemoglobinopatías etc.

La gran diferencia de estos sistemas radica en que para su realización sólo necesitan de una determinación analítica sanguínea. Esto disminuye mucho el costo, así mismo facilita su determinación al carecer de necesidades personales o técnicas especiales en el centro.

En la TABLA 1 podemos observar, tomado del estudio de Mehl y cols (6), las diferencias entre los diversos sistemas de screening.

**Tabla 1. Sistema comparativo de los diversos sistemas de screening neonatal.**

Comparación de diversos Screening  
(Basados en el Programa de detección precoz estado de Colorado, USA)

	Hipoacusia Hipotiroidismo Fenil cetomuria Fibrosis quística Hemoglobinopatías
Frecuencia por 1.000 RN	2,5 0,25 0,07 0,50 0,13
Valor Predictivo Positivo	5% 3% 80% 4% 1%
Diagnóstico sin Screening	30 meses 3-12 meses 3-12 meses 42 meses 3-36 meses
Costo inicial por niño US\$	\$25 \$3 \$3 \$3 \$3
Costo tras confirmación diagnóstica US \$	\$9.600 \$10.800 \$40.500 \$6.000 \$23.100

Destaca que de todas las patologías que se representan, es la hipoacusia la de mayor incidencia. También podemos observar como el costo por paciente tras el diagnóstico es de los más bajos, siendo su tratamiento de los más efectivos, como ya veremos.

Otra cuestión que se plantea a continuación es analizar si la introducción de los programas de detección precoz de la hipoacusia infantil (PDPHI), supone una mejora sanitaria si la comparamos con otros sistemas. El New York State's Child Health Plus (CHPlus)(7) analiza y mide los cambios en acceso a sanidad, calidad de cuidados sanitarios, estatus sanitario de la población, tras la introducción de programas asistenciales en la población general. En este análisis se presentan los programas destinados a la audición neonatal como altamente rentable en la población general en un estudio multivariante donde se analizaban otros tipos de programas asistenciales.

De todo ello podemos concluir, que los PDPHI parecen ser necesarios y válidos para la población general, cuando se valoran respecto a otros programas de asistencia diagnóstica precoz en la infancia.

### **Calidad de los sistemas de diagnóstico y programas de detección neonatales**

En la actualidad existen dos sistemas de screening fundamentales, que pueden ser utilizados de forma independiente o secuencialmente, el primero de ellos se fundamenta en la obtención de las otoemisiones acústicas espontáneas (OAE), y en segundo lugar la determinación de los potenciales evocados auditivos del Tronco del Encéfalo (PEATC). En este apartado vamos a analizar, desde un punto de vista del costo y el beneficio, sus resultados.

Previamente recordaremos algunos de los términos estadísticos que habitualmente usaremos al realizar los estudios comparativos: Se define como *sensibilidad*: el porcentaje de verdaderos positivos de una prueba, que son detectados en individuos con esa enfermedad y esa técnica. Aplicado a los estudios de screening auditivo neonatal, se considera que es la capacidad de detectar como realmente hipoacúsicos a los niños que padecen de hipoacusia. En general se consideran *falsos negativos* aquellos casos en los que la prueba nos da un resultado «falso». Generalmente en relación a alteraciones de oído medio, o retrococleares no filiadas en el momento del diagnóstico. A estas hay que añadir los problemas derivados de la técnica en sí.

Por otro lado se define la *especificidad*: el porcentaje de verdaderos negativos que serán detectados en pacientes sanos con esa prueba. Se considera por tanto como la capacidad de una prueba en detectar como

normoacúsicos a los recién nacidos sanos. Son *falsos positivos* aquellos que niños que siendo normoacúsicos no pasan la prueba.

*Valor predictivo positivo* de una prueba: es el porcentaje de resultados verdaderamente positivos obtenidos con ella cuando la aplicamos a una población general. *Valor predictivo negativo* es el porcentaje de pruebas verdaderamente negativas aplicadas a la misma población.

Existen diversos aspectos a tener en cuenta cuando se realizan estudios comparativos de sistemas; en la mayor parte de éstos, existen diferencias en la selección y criterios de inclusión en los diversos grupos de estudios, por lo que existe un sesgo en la comparación. Por otro lado existen diferencias de los autores en seleccionar el umbral auditivo que se considera positivo en el test, por lo que puede modificar tanto la especificidad como sensibilidad de la prueba. Otro factor fundamental es a que edad se incorporan niños a estos estudios y el tiempo de seguimiento, ya que en ocasiones existen problemas derivados de la inmadurez de la vía auditiva en la obtención de respuesta que pueden manifestarse en los primeros meses de vida normalizándose posteriormente, especialmente en niños con otros «handicaps» asociados.

Por regla general la mayor parte de los autores coinciden en que los programas dirigidos a población de riesgo sólo detectan aproximadamente el 50% de los niños con sordera (8, 9), lo cual pone de manifiesto la importancia de seleccionar como método de detección los programas universales.

Si hacemos referencia a la calidad de los diversos sistemas de diagnósticos en los dos tipos de programas, tanto los sistemas de OAE como PEATC tienen una alta especificidad y sensibilidad (10, 11, 12, 13, 14, 15). Los resultados de estos test se expresan en las Tablas 2 y 3.

**Tabla 2. Sensibilidad y especificidad de los sistemas de diagnóstico usados en programas de niños de riesgo**

Niños de riesgo	Test	Sensibilidad	Especificidad
McClelland 1992	PEATC	100%	88%
Lutmann 1997	OAE	80%	92%
Mason 1998	PEATC	90%	93%

**Tabla 3. Sensibilidad y especificidad de los sistemas de diagnóstico usados en programas de detección universal**

<b>Universal</b>	<b>Test</b>	<b>Sensibilidad</b>	<b>Especificidad</b>
Mason 1998	PEATC	95%	95%
Wessex 1998	OAE/PEATC	95,8%	98,5%
Vohr 1999	OAE/PEATC	95%	98%

Por lo expresado en estas tablas tanto los sistemas de OAE como de PEATC se nos presentan como test bastante adecuados en los desarrollos de los test de screening neonatal. La mayoría de autores prefieren la utilización de dos pruebas secuencialmente, una la primera de ellas se realizaría como detección y la segunda de confirmación. Así Kemper y Downs (16) comparan en una población de 100.000 recién nacidos el impacto de los dos sistemas de Screening: OAE vs OAE +PEATC. En el primero se detectaron 51 de 110 casos, mientras que para el segundo fue de 86 de 110. Es cierto que el impacto organizativo y económico del programa de screening universal será mayor pero, como analizaremos en otro apartado, parece también el de mayor índice costo/beneficio.

Dentro de los sistemas de diagnóstico que se han establecido son múltiples los protocolos que se han utilizado combinando las OAE y PEATC como pruebas de detección y confirmación (3, 17, 18), siendo la secuencia de utilización más frecuente OAE como prueba de detección y PAETC como prueba de confirmación.

En general podemos concluir que las pruebas diagnósticas que se utilizan en los programas de screening auditivo neonatal, presentan una tasa de sensibilidad y especificidad elevada. El programa más recomendable en su desarrollo es el dirigido a la población general (universales), utilizándose en la mayoría de los casos OAE + PEATC.

### **Impacto sobre la intervención terapéutica precoz**

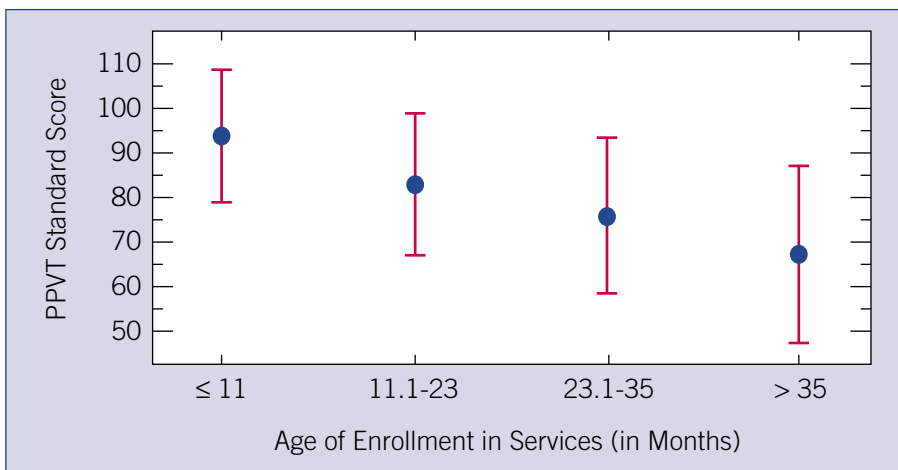
Hasta este momento parece demostrado que los programas de detección de la hipoacusia neonatal pueden mejorar la identificación de niños con hipoacusias neurosensoriales, en especial cuando se aplican a toda la población (universal). La cuestión que nos planteamos ahora es ¿Podemos afirmar que la intervención diagnóstica precoz de la hipoacu-

sia infantil, permite mejorar el desarrollo lingüístico y otras habilidades relacionadas, si lo comparamos con otras poblaciones a las que no se ha realizado este tipo de test?

Thompson y cols. (19) realizan un estudio de evidencia en los artículos publicados al respecto entre 1994 y 2000, y no encuentran evidencia científica suficiente que avale el hecho de la mejora en la intervención precoz. Si tenemos que considerar este dato, también es cierto que no se justifica con la práctica clínica diaria, donde en poblaciones concretas, como es en niños con implante coclear, queda totalmente demostrado que las habilidades lingüísticas se desarrollan de forma adecuada, siempre que el niño sea tratado antes de finalizar su período de plasticidad cerebral.

Así Hayes (20) en la universidad de Colorado, relaciona la detección precoz con la intervención terapéutica precoz, observando en niños con tratamiento antes de los 6 meses con audífonos, como se alcanza un desarrollo lingüístico adecuado sin necesidades especiales. Mehl y cols. (21) este mismo año (2002) alcanza la misma conclusión en más de 148.000 niños testados antes de los 5 meses. Moeller, (22) encuentra una correlación entre intervención precoz y adquisición de lenguaje, de tal forma que se alcanza mejores resultados en el desarrollo lingüístico y más rápidamente, en aquellos niños en los que la utilización del audífono se instauró precozmente. (Figura 1).

**Figura 1. Se observa mejores resultados (PPVT) en la adquisición de lenguaje cuanto más precozmente se ha instaurado el tratamiento. (Tomado de Moeller 22)**



Se podría pensar, llegado a este punto, que el problema respecto al análisis de evidencia científica, aparece si no demostramos, que tras la aplicación de los programas de screening, la precocidad terapéutica no se pudiera constatar, si la comparásemos respecto a la población general. Russ y cols (23) en un artículo publicado este año pone de manifiesto que las tasas de equipamiento audioprotésico en niños con hipoacusia > de 40dBHL, a los 6 meses de vida fue significativamente superior en los niños que procedían de programas de detección precoz de la hipoacusia que en niños procedentes de la población general, donde no se había realizado este tipo de programas.

Generalmente en el caso de los niños las alternativas terapéuticas, se basan en la ayuda protésica, que en reglas generales se centran en dos sistemas:

- Amplificación acústica: sistema que lo constituyen por regla general los audífonos. Generalmente cubren bien las pérdidas auditivas neurosensoriales de moderada a severa, aunque su espectro terapéutico puede ser más amplio.
- Amplificación eléctrica: la constituye el implante coclear, generalmente cubren pérdidas profundas o severo-profundas.

Llegados a este punto, podríamos poner en entre dicho, las conclusiones de Thompson y cols en JAMA (19), expresadas anteriormente. Así mismo la propia revista publica una carta de comentario en la misma dirección respecto al artículo mencionado (24).

En conclusión podemos considerar que los programas de detección de la hipoacusia neonatal permiten mejorar la precocidad de instauración terapéutica, y así mismo, los resultados derivados de su aplicación respecto al desarrollo de las habilidades relacionadas con la función auditiva, como el lenguaje. A pesar de ello no existe todavía una fuerte evidencia científica que soporte este hecho, quizás debido al desarrollo incompleto de los programas de detección y diagnóstico, más que al propio concepto global del sistema.

## **Análisis Costo/Beneficio**

Llegados a este punto es necesario conocer, si realmente estos programas, si bien parecen presentar beneficios a la población que va dirigida, con repercusión global sobre la salud de la población infantil, supo-

nen una alteración organizativa y económica en el sistema sanitario, o por el contrario los índices de beneficio compensan el costo de la aplicación de estos sistemas.

La aplicación de un programa de detección precoz de la hipoacusia neonatal va a generar un impacto económico en el sistema sanitario. Mehl y cols (6) en 1998 presentan un informe económico (TABLA 4), sobre el programa multicéntrico de detección, diagnóstico y tratamiento de la sordera, donde se observa como los costes son muy elevados durante los primeros años 1,72 mill \$ por año (dirigidos a toda la población y centrada en 54.000 recién nacidos con un índice de 2,6 casos/1.000). Estos gastos no van a mejorar el ahorro en intervención terapéutica o educativa hasta el 2.<sup>o</sup>-3.<sup>er</sup> año. A partir del 10.<sup>o</sup> año es cuando se observan el cambio en la relación costo/ahorro, en el sentido de que es a partir de ese momento donde se observa un ahorro global del programa.

Los programas de detección precoz, con carácter secuencial en su desarrollo, requieren la utilización de recursos que vienen derivados de la gran población a testar y el incremento de recursos que necesitan. En este punto hacemos un análisis de los costes derivados del programa.

#### **Gastos derivados del equipamiento:**

En este apartado se incluyen los sistemas de diagnóstico que se eligen (OAE, PEATC, Sistemas automatizados etc.), así como los recursos humanos que se incorporan.

#### **Gastos derivados del proceso diagnóstico:**

En general relacionados con la dedicación y utilización de recursos ajenos que puedan derivarse.

#### **Gastos del control y seguimiento:**

Adaptación o lugares específicos, Personal, Equipamiento (Informático etc), Colaboración con instituciones educativas.

#### **Gastos del Tratamiento:**

Incluye recursos materiales como audífonos, implantes cocleares etc, y recursos humanos (logopedia, foniatría...).



**Tabla 4. Modelo de analisis de costo en Colorado  
(54000 RN con incidencia de 2,6/1.000 (en mill \$))**

Año	Coste anual			Relación costo/ahorro			
	Coste inicial	Costes del diagnóstico	Costes de la intervención	Coste acumulativo	Ahorro en intervención terapéutica	Ahorro en intervención educacional	Ahorro
1	1,45	0,2	0,07	1,72	0	0	-1,72
2	1,45	0,2	0,20	3,56	0	0	-3,56
3	1,45	0,2	0,26	5,47	0,10	0	-5,37
4	1,45	0,2	0,26	7,38	0,79	0,14	-6,46
5	1,45	0,2	0,26	9,29	2,13	0,61	-6,55
6	1,45	0,2	0,26	11,2	4,04	1,32	-5,84
7	1,45	0,2	0,26	13,1	6,03	2,25	-4,82
8	1,45	0,2	0,26	15,0	8,01	3,41	-3,58
9	1,45	0,2	0,26	16,9	10,0	4,81	-2,09
10	1,45	0,2	0,26	18,8	12,0	6,43	-0,37
11	1,45	0,2	0,26	20,7	14,0	8,27	+1,57
12	1,45	0,2	0,26	22,6	16,0	10,4	+3,80

Por tanto la determinación de costes dependerá en cada área por un lado de los recursos existentes, y por otro del sistema de detección que se utiliza, siendo su determinación distinta según el área y situación sanitaria.

Los costos que se ocasionan, si atendemos solo a las pruebas diagnósticas utilizadas en programas universales oscilan según diversos autores entre 10-40 Euros, atendiendo al sistema de diagnóstico, siendo ligeramente inferior en aquellos casos en los que solo utilizan OEA. Kizirian y cols (25) encuentran unos índices de sensibilidad y especificidad similares, cuando se utilizan PEATC y OAE, pero con menor coste en el caso de las OEA (Tabla 5).

**Tabla 5. Datos de gasto según se utilicen OAE o PEATC (Kizirian 25)**

	Costo (US\$)	Rango	Sensibilidad	Especificidad
PEATC	18,87	17,2-23,7	0,95	0,95
OEA	10,17	8,9-13,9	0,95	0,90

Asimismo este mismo efecto, disminución de costos al introducir OAE, se evidencia en aquellos programas en los que alternan pruebas diagnósticas basadas en OAE. Así en un estudio del National Center for Hearing Assesment (NCHAM) (26), se observa esta disminución de costos no solo, cuando se compara el costo de la prueba, incluso cuando se compara el costo global del protocolo diagnóstico (Tabla 6).

**Tabla 6. Datos de costo del NCHAM (26), donde se comprueba la disminución de costos en los test de OAE**

Protocolos	Costo (US\$)	Sensibilidad	Efectividad	Costo/efectivo (US\$)
PEATC/PEATC	20,48	0,90	71%	8.112
PEATC/ -	25,17	0,95	75%	9.470
OAE/OAE	12,91	0,90	71%	5.113
OAE/ - o PEATC	20,19	0,90	71%	7.996

La mayoría de autores están de acuerdo en que los costos de sistemas Universales son menores que los derivados en los casos de screening en factores de riesgo (9, 16, 27), cuando tenemos en cuenta el coste por niño cribado, puesto que de forma global lógicamente es más caro.

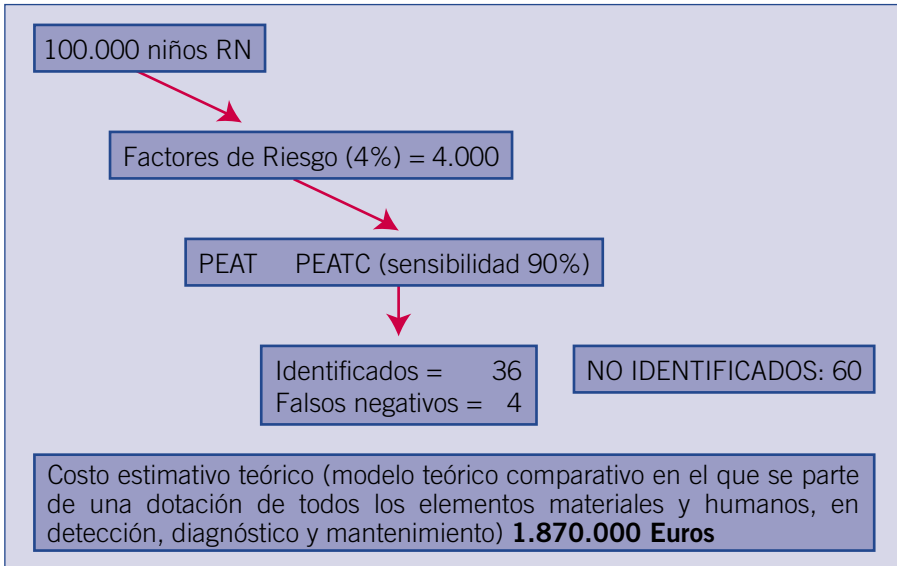
En este punto es necesaria una reflexión, por un lado según los estudios tanto de la NCHAM como del grupo de Colorado (USA), parece que la aplicación de estos programas asistenciales, principalmente los de screening universal, tienen una relación costo/beneficio adecuada si se considera en un tramo de 8-10 años tras su aplicación, por el ahorro en intervención terapéutica y educacional. Si atendemos a los datos de nacimientos en España (Instituto Nacional de Estadística) en el año 2001 se registraron 395.756 nacimientos. En nuestro país existen pocos estudios a este respecto, destacando los presentados por la Junta de Extremadura y Servicio Galego de Saúde (9, 28). El primero de ellos, realiza una estimación de costo basado sólo en la adquisición de 1 sistema de OAE, costo de personal (1 D.U.E.), mantenimiento del sistema, y amortización de sistema de PEATC, para un protocolo de screening universal basado en OAE (detección)+PEATC (confirmación) en una población de 12.000 recién nacidos, que estima el costo en 306 ptas por niño cribado. Esta estimación carece de gastos imputados a mantenimiento (renovación de sistemas), solo contempla un centro de estudio, y no introduce los gastos de la intervención terapéutica. El segundo modelo, publicado por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, se ajusta más a los costos de otros sistemas de salud y publicaciones de otras regiones. En este trabajo el costo por niño cribado se compara en tres sistemas:

1. Protocolo de Factor de Riesgo. PEATC - PEATC (Algo2): el costo por niño cribado es de 77.862 ptas., pero sólo atiende a 740 niños.
2. Protocolo Universal. OEA - PEATC: el costo por niño cribado es de 5.548 ptas., atendiendo a la población de 18.500 recién nacidos.
3. Protocolo Universal: PEATC - PEATC: el costo por niño cribado es 8.308 ptas., atendiendo a la población de 18.500 recién nacidos.

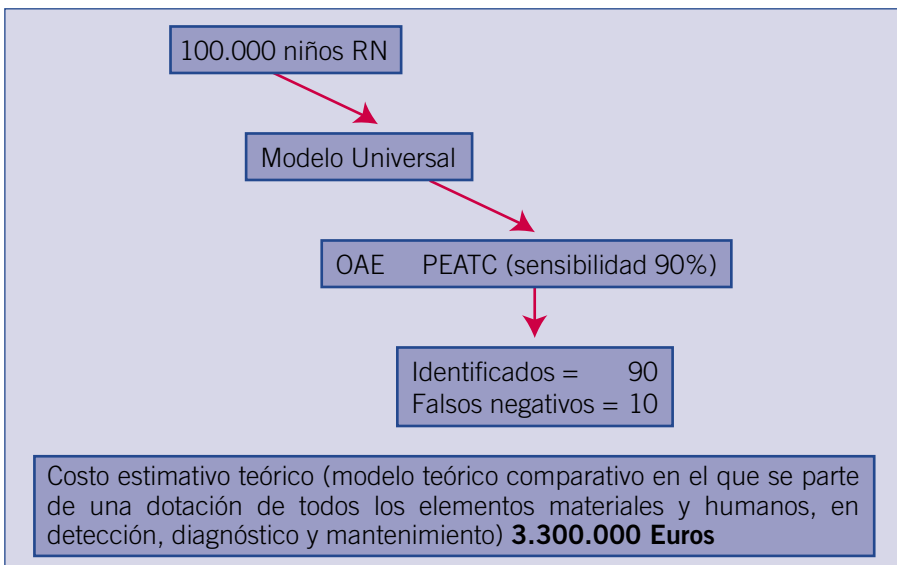
Tras este análisis parece demostrar, tras todo lo que anteriormente se ha expresado, que el sistema de diagnóstico universal basado en OAE en detección y PEATC en confirmación reúne los mejores índices costo / beneficio.

En las Figuras 2 y 3 se presentan los modelos teóricos, con fines comparativos de costos, si comparamos un sistema universal con uno de factores de riesgo

**Figura 2**



**Figura 3**



## CONCLUSIONES

Tras la exposición anterior, consideramos que los Programas de Screening auditivos neonatales, principalmente lo de carácter universal, presentan un beneficio social atendiendo a las repercusiones que sobre la instauración precoz del tratamiento se derivan en el niño. Es necesario que su aplicación sea adecuada con una implantación cercana o del 100% de la población de recién nacidos. Asimismo es necesario que el diagnóstico se sitúe entre los 3 a 6 meses de edad, y el tratamiento lo antes posible (<12 meses). Respecto a los costes, hay que conocer en primer lugar los recursos ya existentes, tanto diagnósticos como terapéuticos, y establecer un estudio estimativo real, que puede variar en función de cada zona.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Joint Committee on infant hearing. Position statement. *Int J Ped Otorhinolaryngol* 1995; 32: 256-274.
2. Stein LK. Factors influencing the efficacy of universal newborn hearing screening. *Pediatr Clin North Am* 1999 Feb; 46(1): 95-105.
3. Dalzell L, Orlando M, MacDonald M, Berg A, Bradley M, Cacace A, Campbell D, DeCristofaro J, Gravel J, Greenberg E, Gross S, Pinheiro J, Regan J, Spivak L, Stevens F, Prieve B. The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: ages of hearing loss identification, hearing aid fitting, and enrollment in early intervention. *Ear Hear.* 2000 Dec; 21(6):640-644.
4. Erenberg A, Lemons J, Sia C, Trunkel D, Ziring P. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing, 1998-1999. *Pediatrics* 1999 Feb; 103(2): 527-530.
5. Hearing, J. C. o. I., Hearing, J. C. o. I., Organizations, J. C. M., Statement, T. A. T., Audiology, A. A. o., Pediatrics, A. A. o., Association, A. S.-L.-H., Directors of Speech and Hearing Programs in State, (2000). Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics* 106: 798-817.
6. Mehl, AL. Thomson, V. Newborn Hearing Screening: The Great Omission. *Pediatrics* 1998; 101(1). p e4.

7. Holl JL, Szilagyi PG, Rodewald LE, Shone LP, Zwanziger J, Mukamel DB, Trafton S, Dick AW, Barth R, Raubertas RF. Evaluation of New York State's Child Health Plus: access, utilization, quality of health care, and health status. *Pediatrics* 2000 Mar; 105 (3 Suppl E):711-8.
8. Kemper AR, Downs SM. A cost-effectiveness analysis of newborn hearing screening strategies. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 154(5): 484-8 2000.
9. Reza Goyanes y col. Efectividad del screening auditivo neonatal universal frente al screening auditivo neonatal de alto riesgo. (Informe técnico de la agencia de evaluación de tecnologías sanitarias de Galicia (AVALIA-T). Subdirección Xeral de Planificación Sanitaria e Aseguramento. Secretaria Xeral do SERGAS. Servicio Galego de Saude. Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad y Consumo. Diciembre 1999.
10. McClelland RJ, Watson DR, Lawless V, Houston HG, Adams D. Reliability and effectiveness of screening for hearing loss in high risk neonates. *BMJ* 1992; 304 (6830): 806-809.
11. Lutman ME, Davis AC, Fortnum HM, Wood S. Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening by transient-evoked otoacoustic emissions. *Ear Hear* 1997; 18(4): 256-276.
12. Mason S, Davis A, Wood S, Farnsworth A. Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening using Nottingham ABR screener. *Ear Hear* 1998; 19(2): 91-102.
13. Mason JA, Herrmann KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics* 1998; 101(2): 221-228.
14. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening trial group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 1998; 352: 1957-1964.
15. Vohr B, Carty LM, Moore PE, Letourneau K. The Rhode Island hearing assessment program: Experience with statewide hearing screening (1993-1996). *J Pediatr* 1998; 133: 353-357.
16. Kemper AR, Downs SM. A cost-effectiveness analysis of newborn hearing screening strategies. *Arch Pediatr Adolesc Med*, 154(5): 484-8 2000.
17. Mehl AL, Thomson V. The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2002 Jan; 109(1):E7.

18. Lemons J, Fanaroff A, Stewart EJ, Bentkover JD, Murray G, Diefendorf A. Newborn hearing screening: costs of establishing a program. *J Perinatol* 2002; 22(2): 120-124.
19. Thompson DC, McPhillips H, Davis RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Universal Newborn hearing screening. Summary of evidence. *JAMA* 2001; 286:2000-2010.
20. Hayes D. State programs for universal newborn hearing screening. *Pediatr Clin North Am* 1999 Feb; 46(1): 89-94.
21. Mehl AL, Thomson V. The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2002 Jan; 109(1):E7.
22. Moeller, M. P. (2000). Early Intervention and Language Development in Children Who Are Deaf and Hard of Hearing. *Pediatrics* 106: 43e-43.
23. Russ SA, Rickards F, Poulakis Z, Barker M, Saunders K, Wake M. Six year effectiveness of a population based two tier infant hearing screening programme. *Arch Dis Child* 2002; 86(4): 245-250.
24. Pickard RE. Does early identification of deaf newborns lead to later improvements in language skills? *JAMA* 2002; 287(5): 587-588.
25. Kezirian EJ, White KR, Yueh B, Sullivan SD. Cost and cost-effectiveness of universal screening for hearing loss in newborns. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001 Apr; 124(4):359-67.
26. National Center for hearing Assesment (US). What does a newborn hearing screeneing cost? Logan (UT) NCHAM; 1999.
27. Gorga MP, Preissler K, Simmons J, Walker L, Hoover B .Some issues relevant to establishing a universal newborn hearing screening program. *J Am Acad Audiol*, 2001; 12(2): 101-112.
28. Detección precoz de Sorderas. Ponencia Oficial de la Sociedad Extremeña de Otorrinolaringología. Junta de Extremadura 1999.



## IX. BIBLIOGRAFÍA FUNDAMENTAL

DRA. P. MARTÍNEZ-BENEITO, DR. A. MORANT VENTURA,  
DR. J. MARCO ALGARRA  
*Hospital Clínico Universitario de Valencia*



Durante los últimos años se han publicado numerosos trabajos relativos a diversos aspectos del screening auditivo neonatal. A través de ellos, se han establecido muchos de los fundamentos en los que se basa la necesidad de aplicar sistemas de detección precoz de la hipoacusia, y se ha delineado la manera de llevarlos a cabo. Se han ido reafirmando de esta manera los motivos que condicionan su puesta en marcha, las pautas y protocolos que demuestran el mejor cumplimiento de los objetivos, y se han publicado resultados de la aplicación de diversos programas a lo largo de la geografía. Pero a pesar de la cantidad de publicaciones al respecto, sigue habiendo numerosas preguntas por esclarecer, y existen muchos aspectos controvertidos.

Así, si bien el beneficio del abordaje precoz de la hipoacusia y su tratamiento, parecen obvios, no está demostrada hasta el momento esta mejora de una forma científicamente probada. Otro de los aspectos sobre los que todavía se debate, es la población sobre la que habría de realizarse el screening, es decir no se ha llegado a establecer la conveniencia de realizar un screening universal, o realizar un screening selectivo en población de riesgo, amparándose en criterios que definen un mayor riesgo de padecer hipoacusia. Por otra parte, la diversidad de métodos de screening disponibles en la actualidad, amplía las posibilidades de exploración, pero hace necesario el establecimiento del papel de cada una de ellas en el screening neonatal, cuestión que no está plenamente esclarecida hasta ahora. La falta de definición de exploración óptima para screening también afecta directamente a la selección del personal que ha de realizar las exploraciones: personal de enfermería, técnicos audiólogos, médicos, etc. Del mismo modo que se cuestiona acerca de la conveniencia de realizarlo en uno o dos pasos, durante la estancia en el hospital o desde las consultas externas.





Por otro lado, la aplicación de cualquier procedimiento de screening puede afectar negativamente a la población, y se hará necesario valorar la relación entre los beneficios obtenidos por la aplicación del mismo, frente a los posibles efectos adversos que conlleva. Por este motivo, últimamente se está focalizando la atención en la identificación y cuantificación de estos efectos negativos en términos de ansiedad a los padres y problemas de los falsos positivos entre otros.

Si bien es amplísima la literatura disponible hasta el momento acerca de estos aspectos, se hace difícil la extracción de conclusiones debido a la gran variabilidad de los trabajos en cuanto a parámetros valorados, metodología de realización del estudio y otros. Por esta razón, las revisiones bibliográficas de los programas de screening neonatal se hacen complejas y en muchas ocasiones, no llegan a extraer resultados concluyentes que respondan a las múltiples preguntas que hoy día aún persisten.

En este capítulo se pretende exponer una panorámica general acerca de algunos de los temas más controvertidos, exponiendo los trabajos más significativos que los abordan bajo un punto de vista neutral. Se expondrán a continuación de manera ordenada respondiendo a diversos aspectos que permanecen todavía pendientes de esclarecer.

---

## **1. EPIDEMIOLOGÍA Y PUNTO DE VISTA DE SALUD PÚBLICA**

La hipoacusia congénita permanente ha sido definida como una enfermedad candidata a screening por tener grandes repercusiones en el desarrollo social, por ser una enfermedad cuyo tratamiento precoz mejora el pronóstico, y por existir en la actualidad medios que permiten su identificación desde edades tempranas (1). Estas características, han motivado el interés establecer programas de detección precoz.

### **a. Incidencia de la enfermedad**

Existen numerosos datos acerca de la incidencia de la hipoacusia congénita permanente, que muestran una amplia variabilidad. Dicha discordancia en los datos, depende de la diferente frecuencia que se produce según la raza o diversos factores socioculturales, como la incidencia de cosanguineidad. Asimismo, estos datos pueden presentar variabilidades tan sólo por la diferente manera de medir esta incidencia,

como son la definición de hipoacusia, el hecho de que se incluyan los casos de unilateralidad, el método utilizado para medir umbrales auditivos o el diseño del estudio. Así, el hecho de valorar la incidencia de hipoacusia congénita con la incidencia de la hipoacusia escolar, puede llevar a errores, por considerar como congénitas, hipoacusias de instauración progresiva. Si bien los test conductuales son la herramienta *gold standard* para la determinación de la hipoacusia permanente (2), éstos no pueden ser realizados con fiabilidad antes de los 8 ó 9 meses de edad (3, 4). Por este motivo, la estimación de la hipoacusia congénita habrá de realizarse mediante métodos objetivos basados en las Otoemisiones Acústicas o los Potenciales Evocados Auditivos (5).

Los estudios más importantes de incidencia de la hipoacusia congénita, diagnosticada mediante los principales test de cribado, aportan unos valores comprendidos entre 1 a 3,3 afectos por 1.000 (6-9). En la mayor parte de estos trabajos no se hace referencia a la diferenciación de hipoacusia neurosensorial o conductiva, al mismo tiempo que no existe homogeneidad en cuanto a que algunos consideran sólo las bilaterales, y otros incluyen las unilaterales. No obstante, con todo esto, y a pesar de las diversas cifras aportadas, en todos los trabajos se refleja la importancia de la incidencia de esta enfermedad.

## **b. Consecuencias de la enfermedad**

La hipoacusia genera retraso en el desarrollo del lenguaje y logros académicos (10), de manera que éstos son evidentes a partir de hipoacusias leves y moderadas (11, 12), siendo más acusadas en las hipoacusias severas y profundas (13-16). Además, la falta de aferencias auditivas en el recién nacido y en el niño, produce alteraciones del desarrollo social, emocional, cognitivo y académico. De hecho, según los trabajos de Webster (1977) (17) y Downs (1994) (18), a partir de modelos experimentales se documenta el efecto de la ausencia de estímulos acústicos a edades tempranas sobre el desarrollo de estructuras neurológicas necesarias para la audición. Si la hipoacusia afecta a la percepción del habla (umbrales peores de 40 dB en las frecuencias 500 a 4.000 Hz), la alteración consecuente del habla y del desarrollo del lenguaje puede impedir el desarrollo social, emotivo, escolar, etc. (19) A pesar de los continuos avances en la tecnología de la amplificación auditiva, y de los medios de rehabilitación, no se han producido cambios significativos en las estadísticas académicas de las población hipoacúsica durante los últimos 30 años

(10). Así, pese a estos adelantos, se confirma que se mantienen peores niveles de comunicación y peor nivel de lectura y en consecuencia, un impacto negativo sobre los logros académicos generales.

Todo este problema de salud e integración social se acompaña de elevados costes sociales, derivados en asistencia audiológica, otológica, pediátrica y educativa (20). Es ampliamente admitido que «la detección y temprana actuación sobre la hipoacusia ayudará a disminuir el impacto del desarrollo social, emocional, intelectual y lingüístico. Tanto el niño como la familia se beneficiarán de la identificación y actuación temprana» (21).

---

## 2. CONSECUENCIAS DE LA INTERVENCIÓN PRECOZ

Los programas de screening fueron potenciados para disminuir la edad de diagnóstico de la hipoacusia. La justificación era que la identificación precoz tiende a mejorar los resultados de los niños hipoacusia, y que los padres prefieren la identificación temprana (20). La literatura concerniente a los potenciales beneficios de la intervención precoz ha crecido rápidamente durante los últimos años. Sin embargo, Bess y Paradise 1999 (22) hacen referencia a la falta de rigor en la mayoría de estudios que pretenden establecer la relación entre la detección precoz de la hipoacusia mediante screening universal y la mejora objetiva de los resultados, de manera que son escasos los trabajos de calidad que permitan una interpretación inequívoca al respecto. Muchos estudios se limitan a muestras pequeñas, falta de controles, y el uso de terminología ambigua. Además, existe una gran variabilidad en las definiciones de buenos resultados, y en la especificación de las intervenciones llevadas a cabo. Así, se hace difícil distinguir los efectos de la intervención en sí, de los efectos de la intervención por sí misma. No obstante, existen importantes trabajos, que orientan a la conveniencia de una actuación lo más precoz posible.

El período determinante para el desarrollo del lenguaje y habla, se ha establecido tradicionalmente entre los 2 y 3 primeros años de vida. Por este motivo se reconoce que el déficit auditivo deberá ser reconocido y tratado lo antes posible, puesto que el aprovechamiento de este período de tiempo es fundamental para aprovechar la plasticidad del desarrollo de los sistemas sensoriales y permitir un desarrollo social normal. Muchos profesionales apoyan el screening auditivo neonatal como método que permitiría la identificación temprana y consecuente intervención

como mecanismo para mejorar los resultados académicos y de lenguaje de los individuos hipoacúsicos y disminuir las diferencias existentes entre hipoacúsicos y normooyentes (1, 6, 19, 24, 24).

Yoshinaga-Itano et al (1998) (10) muestran mediante un estudio una mejora significativa de los resultados en los niños con hipoacusia congénita que han recibido una intervención temprana, frente a los niños que no la reciben, lo cual fue argumentado también por Moeller (2000) (25). Posteriormente, Yoshinaga-Itano et al (2000) (26) demuestran la mejora de los resultados en lenguaje que desarrollan los niños detectados mediante screening frente a aquellos a los que no se les aplicó screening alguno. Además, se demostró que el tiempo crítico para intervención es mucho más precoz de lo que en un principio se evidenció, de manera que retrasos en el diagnóstico de sólo 6 a 12 meses, generan retrasos en el desarrollo del lenguaje (10).

El screening también identificaría niños con hipoacusias leves y moderadas, e incluso a aquellos con hipoacusia unilateral, pero las consecuencias del retraso del desarrollo, no están bien establecidas en estos casos, puesto que muchos de ellos no serían candidatos a amplificaciones auditivas ni otras terapias asociadas a la identificación precoz (27, 28).

Según Mehl y Thomson 1998 (1) el tratamiento después de los 2 años, requeriría una terapia intensiva tanto para articulación como para el desarrollo del lenguaje expresivo-receptivo. Aunque se mantuviera durante años esta intervención intensiva, no se llegarían a conseguir resultados comparables con el desarrollo del lenguaje de niños normooyentes. Un 10% de los hipoacúsicos presentan HNS profunda, por lo que la mayoría de los detectados, se beneficiarán de manera importante mediante amplificación auditiva temprana. Con la adecuada y precoz amplificación y terapia, estos niños con hipoacusia serían capaces de adquirir un mayor desarrollo del lenguaje. Además, según estos autores, la edad media de diagnóstico en EEUU de la hipoacusia congénita se sitúa en los 2,5 años de edad en los niños a los que no se les realiza screening, con lo que en la mayoría de ellos, se habría desaprovechado el tiempo de máxima plasticidad cerebral, y las posibilidades de obtener el máximo rendimiento de las terapias disponibles.

Han sido descritas por otros autores las edades medias de confirmación de diagnóstico en ausencia de screening neonatal universal, dando cifras comprendidas entre los 17 los 35 meses (1, 23, 29-34).

En un estudio retrospectivo realizado en Colorado sobre un sistema de screening universal ya implantado, Mehl y Thomson (2002) (35), se refiere una media de edad al diagnóstico de hipoacusia de 2.1 meses de vida, consiguiendo el 71% de los diagnósticos antes de los 3 meses.

### **3. SCREENING UNIVERSAL VERSUS SCREENING SELECTIVO A POBLACIÓN DE RIESGO**

Desde que a partir de 1980 creció el interés por determinar la incidencia de la hipoacusia profunda congénita, se focalizó el trabajo en la identificación de poblaciones de riesgo para padecer hipoacusia. La situación de riesgo más sencilla fue la estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal (UCIN) durante más de 48 horas (36), que indujo a la formulación de argumentos coste-beneficio para un screening dirigido a la población de riesgo. Se estableció, que realizando cribado sólo en éstos sujetos (que suponían el 5% de la población) se podría identificar el 50% de las hipoacusias congénitas, por lo que se extendió la aplicación del screening de forma selectiva a esta población.

Este hecho hizo surgir discrepancias acerca de la población diana de actuación. Es decir, surgió el debate acerca de si se debería realizar la exploración a todos los individuos nacidos —Screening Universal— o solamente a aquellos que presentaran factores de alto riesgo de padecer hipoacusia —Screening de Riesgo—. Este ha sido uno de los aspectos más discutidos desde que en 1993, The National Institutes of Health recomendara realizar una evaluación de la audición durante los primeros meses de vida de todos los niños nacidos (37), habiéndose cuestionado en muchas ocasiones la viabilidad y beneficio del screening de masas.

Una de las razones fundamentales que argumentan el screening en población de riesgo, es la diferencia en la incidencia de la hipoacusia entre estas dos poblaciones. Así, se ha calculado que el riesgo de padecer una hipoacusia de grado severo a moderado, es de 10 a 20 veces mayor en los niños que han estado ingresados en la UCIN, frente a los que no han estado en esta situación (38).

Así, la Joint Committee on Infant Hearing en 1994 (39) estableció unos criterios de riesgo de padecer hipoacusia, que obligarían a la realización de una evaluación auditiva a los neonatos que los presentaran. De esta manera, entre el 10 y el 30% de los nacidos, cumplirían alguno

de estos criterios, con lo que se podría identificar del 50 al 70% de las hipoacusia de moderadas a profundas (40). Estos criterios, fueron revisados en 2000 (41), estableciéndose como tales los siguientes:

1. Estancia en UCIN durante 2 días o más.
2. Síndrome de Usher, Waardenburg o evidencia de otros síndromes asociados generalmente a hipoacusia.
3. Historia familiar de hipoacusia hereditaria.
4. Infecciones congénitas como toxoplasma, meningitis bacteriana, sífilis, rubeola, citomegalovirus, y herpes.
5. Anomalías craneofaciales, incluyendo anomalías morfológicas del pabellón o conducto auditivo externo.

A estos criterios, referidos a neonatos (hasta los 28 días, de edad) se añadieron otra serie de factores de riesgo correspondientes a los lactantes y niños (de 29 días a 2 años de edad), que indicarían una mayor probabilidad de presentar hipoacusia, neurosensorial o conductiva, progresiva o de instauración retardada. A los niños que presentaran estos factores de riesgo, a pesar de haber superado el primer paso de screening, debería realizárseles evaluaciones audiológicas cada 6 meses hasta la edad de 3 años. Estos indicadores son:

1. Sospecha por parte de los padres de anomalías en el desarrollo de la audición, voz o lenguaje.
2. Historia familiar de hipoacusia permanente infantil.
3. Estigmas de otros hallazgos asociados a síndromes que se asocian a hipoacusia neurosensorial o disfunción tubárica.
4. Infecciones postnatales asociadas a hipoacusia neurosensorial, incluida la meningitis bacteriana.
5. Infecciones intraútero como citomegalovirus, herpes, rubeola, sífilis, y toxoplasmosis.
6. Situaciones neonatales como hiperbilirrubinemia a niveles séricos que requieren exsanguinotransfusión, hipertensión pulmonar persistente neonatal asociada a ventilación mecánica, y condiciones que requieren el uso de oxigenación extracorpórea.

7. Síndromes asociados a hipoacusia progresiva como neurofibromatosis, osteopetrosis, y síndrome de Usher.
8. Enfermedades neurodegenerativas, como síndrome de Hunter, o neuropatías sensitivomotoras, como ataxia de Friedrerich y síndrome de Charcot-Marie-Tooth.
9. Trauma craneofacial.
10. Otitis media con exudado recurrente durante al menos 3 meses

Otros autores (36, 42) han formulado otras listas resumidas de factores de riesgo neonatal que se exponen a continuación:

1. Estancia durante 48 horas o más en UCIN.
2. Historia familiar de HL permanente.
3. Alteraciones cráneo-faciales evidentes al nacimiento

Se ha comunicado que el 59% de los niños con hipoacusia presentan alguno de estos indicadores de riesgo. Asegurando una completa detección de éstos, se obtendría un alto índice de detección precoz de hipoacusia en la población. Pero esto, no se considera probable por los siguientes motivos (20):

- La mayoría de estudios en los que se determina la prevalencia de hipoacusia en población de riesgo, son retrospectivos, por lo que pudieran subestimar la incidencia de estos factores en la población hipoacúsica.
- Existen problemas prácticos al identificar antecedentes familiares de hipoacusia, por una parte, porque el número de familiares afectos de hipoacusia referidos, es menor al nacimiento, que una vez confirmada la patología, y por otra parte, porque habría que establecer la manera en la cual se identificar este factor de riesgo en la maternidad, y llevarla a cabo. Por estas razones, según Fortnum (1997) (40), el screening no se llevaría a cabo en toda la población que realmente presentara estos indicadores.

En España, la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) elaboró un protocolo en 1996 (43), para comenzar a realizar programas de screening auditivo en población de riesgo. Los criterios

que definen esta población, están basados en los criterios de riesgo de la JCIH de 1994 (39), y se detallan a continuación:

1. Historia familiar de hipoacusia neurosensorial congénita o instaurada en la infancia.
2. Infecciones intrauterinas (TORCH).
3. Malformaciones craneofaciales.
4. Peso al nacimiento inferior a 1500 g.
5. Hiperbilirrubinemia grave.
6. Hipoxia perinatal.
7. Ventilación mecánica durante más de cinco días.
8. Administración de ototóxicos a la madre durante el embarazo o al niño.
9. Meningitis bacteriana.
10. Estigmas asociados a síndromes que cursan con hipoacusia.
11. Traumatismo craneal con pérdida de conciencia o fractura craneal.
12. Otitis media crónica.
13. Retraso del lenguaje.

Una vez expuestos los indicadores de riesgo de hipoacusia establecidos por diferentes autores o instituciones, se exponen los motivos que argumentan la implantación de uno u otro modelo de programa de screening, y las referencias que las sustentan:

#### **a. Argumentos a favor del screening universal**

- La hipoacusia congénita es una enfermedad detectable desde el primer día de vida con la tecnología actual, que en la actualidad se detecta a los 2 años y medio de vida, cuyas consecuencias pueden ser mejoradas con una intervención temprana para prevenir retrasos del desarrollo y déficits cognitivos (1, 10, 25, 26).



- El coste para identificar cada nuevo caso es comparable con el coste en identificar cualquiera de las enfermedades genéticas para las cuales existe screening (1).
- Si se estableciera un screening universal, a los 10 años de establecerlo, se habrían recuperado todos los costes invertidos en él, por ahorro en los costes que conllevan la intervención tardía (1).
- Su incidencia, es muchas más veces más frecuente que todas las siguientes juntas: fenilcetonuria, hipotiroidismo, galactosemia, enfermedad de la orina de jarabe de arce, homocistinuria, déficit de biotinidasa, fibrosis quística, hiperplasia suprarrenal, tiorosinemia, toxoplasmosis y hemoglobinopatías (1).

**b. Argumentos a favor del screening en recién nacidos de riesgo (1)**

- No hay evidencia científica suficiente en la actualidad para argumentar que el abordaje precoz de la hipoacusia genere mejores resultados.
- Sólo un tercio de las hipoacusias recaen en niños sin factores de alto riesgo, o que no han sido ingresados en UCIN. A este tercio, al que no se le practicaría el screening, se le podría detectar también a edades tempranas mediante la alerta a los padres.
- A pesar de los avances tecnológicos, no se consigue reducir el número de falsos positivos en los niños sin factores de riesgo, llegando, en las distintas series, alrededor del 90%.
- No hay estudios que demuestren el impacto de los falsos positivos sobre los padres, pero sí estudios en otras enfermedades a screening, se revela que el efecto es muy negativo.
- La aparición de los FP genera ansiedad sobre el médico, que puede utilizar más recursos terapéuticos cuando pudieran no estar indicados: por ejemplo, exagerar la indicación de drenajes transtimpánicos.
- El screening no es el único modo de detectar la hipoacusia. Se propone hacer una campaña publicitaria para alertar a los pa-

dres de cómo pueden detectar en sus hijos una hipoacusia. Paradise opina que probablemente los resultados sobrepasarían los del screening, sin riesgo, y con mucho menos coste.

- El screening universal habría de llevarse a cabo en todos los centros donde nacen niños, pero se sabe de antemano que por déficit de personal u otros, no se generalizará su implantación, por lo que no se puede proponer un programa que no todos los centros puedan asumir.
- El screening puede dar una falsa sensación de seguridad a los padres cuando se pasa la prueba, y puede dificultar más adelante el diagnóstico de hipoacusia de aparición más tardía.

Así, Bess y Paradise 1999 (22) argumentándose en la falta de rigor en la mayoría de estudios que pretenden establecer la relación entre la detección precoz de la hipoacusia mediante screening universal y la mejora de los resultados, proponen para establecer de manera definitiva la necesidad de un sistema de screening universal, un ensayo clínico amplio y randomizado que incluya el seguimiento de los niños diagnosticados a diferentes edades, incluidos o no en un programa de screening.

Como antecedentes importantes, en 1995 la US Preventive Services Task Force (USPSTF) (44), definió la fuerza de la evidencia que relaciona el tratamiento precoz con la mejora del lenguaje como «no concluyente», y la calidad de la evidencia «mediana/pobre», con lo que no encontró evidencia suficiente para recomendar el screening universal, basado en la baja prevalencia de la hipoacusia congénita, y el riesgo de errores diagnósticos. Mientras no se demostrara la efectividad del screening universal, este organismo recomendaría el screening selectivo en recién nacidos con factores de riesgo. A pesar de esto, desde 1995 muchos profesionales sanitarios y sistemas federales de salud, abogaron por esta modalidad de screening, que es actualmente ordenado por ley en 32 estados.

El balance final de todo esto, es que es necesario un ensayo clínico amplio que establezca de forma firme la conveniencia de realizar el screening de riesgo o universal.

#### 4. EVALUACIÓN DE PROGRAMAS DE SCREENING UNIVERSAL

La efectividad de los programas de screening envuelve no sólo las mediciones de validez interna (sensibilidad, especificidad, cobertura, etc), sino medidas de validez externa, cuya clave sería la edad de identificación o confirmación de la hipoacusia. Así, la edad de identificación y consecuente edad de inicio del tratamiento, son indicadores importantes del cumplimiento del programa de screening (21). Sin embargo, éstas siguen siendo medidas indirectas del beneficio final, puesto que la identificación y el inicio del ajuste protésico no son más que el punto de partida de un largo recorrido a lo largo de la vida del niño, que habrán de manifestarse en otras y más generales consecuencias (calidad de vida, calidad de vida de la familia, logros académicos y laborales) (20). La medida de la edad de identificación, no es una medición de un resultado per se, pero es habitualmente utilizado para describir resultados a corto o medio plazo.

Se han utilizado otros parámetros para valorar y comparar los resultados de los diferentes programas de screening, como a continuación se exponen. Así, el número de recién nacidos a los que se debería realizar screening para encontrar 1 caso de hipoacusia de moderada a severa bilateral, está comprendido entre 925 a 1.422: 925 (45), 1.422 (46), 666 (6), 855 (7), 755 (8), 711 (47), 864 (9). Cuando se habla de niños sin indicadores de riesgo, las cifras son de 2.041 a 2.794: 2.794 (45), 2.041 (46), y de niños con factores de alto riesgo: de 86 (45) a 208 (46).

El valor predictivo positivo, fue determinado de manera más rigurosa mediante el Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group (45) como 6,7%. No hay mediciones fiables de la sensibilidad ni especificidad de los programas debido a que no se comparan los resultados de los test de screening con un gold standard independiente, que sería un test conductual (2, 5), pero que como se ha comentado anteriormente, no pueden ser llevados a cabo antes de los 8 ó 9 meses de edad (3, 4). Por lo tanto, no hay seguimiento riguroso posterior de todos los casos que resultaron negativos.

Norton 2000 (48), realiza un estudio serio que valora la validez de OAE y ABR utilizando un test conductual como gold standard realizado a los 8-12 meses, concluyendo que estas pruebas no tienen la sensibilidad suficiente para descartar hipoacusia significativa. La sensibilidad de

las OEA era 80% para las hipoacusias moderadas, y 98% para las profundas. La sensibilidad de ABR fue 84%, y la especificidad 90%.

Uno de los indicadores más importantes del beneficio del screening universal, son el número de casos adicionales que son diagnosticados y tratados precozmente (27, 49). Según Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group (1998) (45), se concluye que con la aplicación del screening universal, se aumenta de forma significativa el número de niños que son remitidos al audiólogo a los 6 meses de edad, pero no se encuentra un aumento significativo de confirmación diagnóstica o inicio de tratamiento a esa edad con la utilización del screening universal. Sin embargo, a la edad de 10 meses, el screening universal sí que demuestra un incremento tanto en el número de confirmaciones diagnósticas, como en el inicio del tratamiento. No obstante, el uso de este tipo de cribado, no ha permitido disminuir el número de diagnósticos después de los 18 meses.

Dalzell 2000 (27), refiere que la edad media de diagnóstico era de 6.3 meses para las hipoacusias para las severas. Observando un retraso en aproximadamente el 40% de los niños con hipoacusia hasta la edad de 1 ó 2 años, debido a enfermedades del niño, retrasos del desarrollo, padres no colaboradores o la existencia de hipoacusias de transmisión transitorias (48).

Ciertos trabajos (9, 27, 45, 50) refieren que entre el 19 y 42% de los niños diagnosticados mediante screening universal no presentaban factores de riesgo. Asimismo, sólo 1 estudio aporta el dato de cuántos recién nacidos sin riesgo han de ser cribados para detectar un caso de hipoacusia antes de los 10 meses, obteniendo una cifra de 7.692 niños.

Como se comentó al inicio de este capítulo, se está investigando acerca de los efectos adversos consecuentes a la aplicación del screening auditivo, que hacen referencia a los falsos diagnósticos, la ansiedad de los padres, y el etiquetado desfavorable. La incidencia de falsos positivos, a la luz de los diversos estudios, tiene una media de 7%, aunque este dato, no está bien definido en ninguno de los trabajos realizados hasta el momento. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group (45), refieren que la ansiedad de los padres, no varía valorando de forma global el grupo de recién nacidos bajo un programa de screening universal, frente a un grupo al que no se realizó screening.

Como conclusiones, se puede resumir, que el screening auditivo, está configurándose como una herramienta adecuada para la mayor y precoz identificación de hipoacusias en el niño, lo cual, ha de tener consecuencias directas en el desarrollo del lenguaje e integración social. No obstante, faltan estudios rigurosos que establezcan este beneficio. Si bien la mayor parte de profesionales abogan por el screening universal, existen tendencias a apoyar el screening en población de riesgo debido a las dudas aparecidas sobre el beneficio objetivo del screening universal, y la posible incidencia de efectos adversos sobre la población estudiada. Con todo ello, se proponen ensayos clínicos randomizados que establezcan el real impacto de esta actuación sobre la población.

---

## BIBLIOGRAFÍA

1. Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics* 1998 Jan; 101(1):E4.
2. Widen JE, Folsom RC, Cone-Wesson B, et al. Identification of neonatal hearing impairment: hearing status at 8 to 12 months corrected age using visual reinforcement audiometry protocol. *Ear Hear.* 2000; 21:471-87.
3. Moore JM, Thompson G, Folsom RC. Auditory responsiveness of premature infants utilizing visual reinforcement audiometry (VRA). *Ear Hear.* 2000; 21: 471-87.
4. Folsom RC, Diefendorf AO. Physiologic and behavioral approaches to pediatric hearing assessment. *Pediatr Clin North Am.* 1999; 46: 107-20.
5. Thompson DC, McPhillips H, Davis RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Universal newborn hearing screening: summary of evidence. *JAMA* 2001 Oct 24-31; 286 (16):2000-10.
6. Vohr BR, Carty LM, Moore PE, Letorneau K. The Rhode Island Hearing Screening Assessment Program: experience with statewide hearing screening (1993-1996). *J Pediatr.* 1998; 133: 353-7.
7. Finitzo T, Albright K, O'Neal J. The newborn with hearing loss: detection in the nursery. *Pediatrics.* 1998; 102: 1452-60.
8. Watkin PM. Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 1996; 74: F16-F25.

9. Mason JA, Herrman KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics*. 1998; 101: 221-8.
10. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter D, Mehl AL. Language of early and late-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998; 102: 1168-71.
11. Davis J. Performance of young hearing-impaired children on a test of basic concepts. *J Speech Hear Res*, 1974; 17: 342-51.
12. Davis JM, Effenbein J, Schum R, Bentler RA. Effects of mild and moderate hearing impairments on language, educational and psychosocial behaviour of children. *J Speech Hear Disord* 1986; 51: 53-62.
13. Andrews JF, Mason JM. Strategy usage among deaf and hearing readers. *Except Child*. 1991; 57:536-545.
14. Geers A, Moog J. Factors predictive of the development of literacy in profoundly hearing-impaired adolescents. *Volta Rev*. 1989; 91:69-86.
15. Moeller MP, Osberger MJ, Eccarius M. Receptive language skills. In: Osberger MJ, ed. *Language and Learning Skills of Hearing-Impaired Children*. *ASHA Monogr*. 1986; 23:41-53.
16. Webster A. *Deafness, Development, and Literacy*. London, England: Methuen and Company Ltd; 1986.
17. Webster DB, Webster M. Neonatal sound deprivation affects brainstem auditory nuclei. *Arch Otolaryngol* 1977; 103: 392-6.
18. Downs, M. The case for detection and intervention at birth. *Seminars in Hearing* 1994; 15(2): 76-84.
19. Ross M. Implications of delay in detection and management of deafness. *Volta Rev* 1990; 92:69-79.
20. Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assess* 1997; 1(10):i-iv, 1-176.
21. NDCS Guidelines for the early identification of hearing impairment. NDCS Quality Standards Vol 1, London NDCS 1994.
22. Paradise JL. Universal newborn Hearing Screening: should we leap before we look? *Pediatrics* 1999; 103:670-2.

23. Elssmann, S.F., Matkin, N.D., & Sabo, M.P. Early identification of congenital sensorineural hearing impairment. *The Hearing Journal* 1987; 40(9): 13-17.
24. Finitzo T, Diedendorf AO. The state of the uinformation: evidence gathering in infant hearing programs. *Am J Audiol.* 1997; 6: 91-4.
25. Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics* 2000; 106(3): E43.
26. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. *J Perinatol* 2000; 20: S132-7.
27. Dalzell L, Orlando M, MacDonald M, et al. The New York State Universal newborn hearing screening demonstration project: ages of hearing loss identification, hearing aid fitting and enrollment in early intervention. *Ear Hear* 2000; 21:118-30.
28. Stein LK. Factors influencing the efficacy of universal newborn hearing screening. *Pediatr Clin North Am* 1999 Feb; 46(1):95-105.
29. Barringer, D.G., Strong, C.J., Blair, J.C., Clark, T.C., & Watkins, S. Screening procedures used to identify children with hearing loss. *American Annals of the Deaf* 1993; 138(5); 420-426.
30. Coplan, J. Deafness: Ever heard of it? *Pediatrics* 1987; 79(2): 202-213.
31. Yoshinaga-Itano, C. Aural habilitation: A key to the acquisition of knowledge, language, and speech. *Seminars in Hearing* 1987; 8(2): 169-174.
32. Stein LK, Jabaley T, Spitz R, Stoakley D, & McGee T. The hearing-impaired infant: Patterns of identification and habilitation revisited. *Ear Hear* 1990; 11(3): 201-205.
33. Mace AL, Wallace KL, Whan MQ, Steimachowicz PG. Relevant factors in the identification of hearing loss. *Ear Hear* 1991; 12(4): 287-293.
34. Mauk GW, White KR, Mortensen LB, Behrens TR. The effectiveness of screening programs based on high-risk characteristics in early identification of hearing impairment. *Ear Hear* 1991; 12(5): 312-319.
35. Mehl AL, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project, 1992-1999: On the threshold of effective population-based Universal Newborn Hearing Screening. *Pediatrics* 2002 Jan; 109 (1):E7.

36. Davis A, Wood S. The epidemiology of childhood hearing impairment: factor relevant to planning of services. *Br J Audiol*. 1992 Apr; 26(2):77-90.
37. National Institutes of Health. Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH consensus statement. 1993 (March 1-3); 11:1-24. Disponible en <http://text.nlm.nih.gov/nih/cdc/www/92txt.html>.
38. White KR, Vohr BR, Behrens TR. Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions: results on the Rhode Island Hearing Assessment Project. *Semin Hear* 1993; 14: 18-29.
39. Joint Committee on Infant Hearing 1994 Position Statement. American Academy of Pediatrics Joint Committee on Infant Hearing. *Pediatrics* 1995; 95: 152-6.
40. Fortnum H, Davis A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region, 1985-1993. *Br J Audiol* 1997; 31: 409-46.
41. Joint Committee on Infant Hearing. Joint Committee on Infant Hearing Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines For Early Hearing Detection and Intervention Programs. Disponible en: <http://www.infanthearing.org/jcih/>.
42. Sutton GJ, Rowe SJ. Risk factors for childhood sensorineural hearing loss in the Oxford region. *Br J Audiol* 1997 Feb; 31(1):39-54.
43. Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia. Protocolo para la detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos con indicadores de riesgo, 1996.
44. US Preventive Services Task Force. Screening for hearing impairment. En: *US Preventive Services Task Force Guide to Clinical Preventive Services*. 2.ª Ed. Baltimore, Md: Williams & Wilkins; 1996: 393-405.
45. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group*. *Lancet* 1998; 352: 1957-64.
46. Prieve BA, Stevens F. The New York State Universal Newborn Hearing Screening Demonstration Project: introduction and overview. *Ear Hear* 2000; 21:85-91.



47. Aidan D, Avan P, Bonfils P. Auditory screening in neonates by means of transient evoked otoacoustic emissions: a report of 2842 recordings. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999; 108: 525-31.
48. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, et al. Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission, and auditory brain stem response test performance. *Ear Hear* 2000; 21: 508-28.
49. National Institutes of Health. Early identification of hearing impairment in infants and younger children. Rockville, Md: National Institutes of Health; 1993.
50. Watkin PM, Baldwin M, McEnery G. Neonatal at risk screening and the identification of deafness. *Arch Dis Child* 1991; 66: 1130-5.

