

Tamizaje universal de hipoacusia en el recién nacido

Andrés Alvo V.⁽¹⁾, Carolina Der M.⁽²⁾, Paul H. Délano R.⁽²⁾

⁽¹⁾Estudiante de Medicina, Universidad de Chile.

⁽²⁾Servicio de Otorrinolaringología, HCUCCh.

SUMMARY Neonatal hearing loss affects 1-3 from every 1000 live newborns. For optimal language and social development, proper diagnosis and treatment must be established before the first 6 months of age. In Chile, screening for hearing loss is only performed on high-risk newborns weighting less than 1500 grams. However, about half of the newborns with hearing loss have no risk factors. Given the importance of this disability and the fact that it can be effectively diagnosed, a universal detection program for hearing loss becomes necessary. Furthermore, effective treatments for hearing loss, like hearing aids and cochlear implants are available in several institutions of our country, including the Clinical Hospital of the University of Chile. Worldwide, the most used screening methods are otoacoustic emissions and auditory brainstem evoked responses, the former, a test that detects the acoustic energy generated by the outer hair cells of the cochlea in response to a brief sound, and the latter a test that measures neural responses of the central auditory pathway. Both are objective and non-invasive techniques. Here we review evidences that support the need of creating a universal newborn hearing screening program in Chile.

INTRODUCCIÓN

La hipoacusia del recién nacido (RN) es una de las patologías congénitas más frecuentes que afecta entre 1 a 3 de cada 1000 RN vivos⁽¹⁾. Un estudio reciente que revisa las estadísticas de 47 estados de EEUU, muestra una incidencia promedio de 1,1 por cada 1000 RN, con un rango entre 0,22 a 3,61 en los diferentes estados⁽²⁾. En Chile, un estudio retrospectivo que incluyó a más de 10000 RN tamizados entre los años 2001 y 2007 reportó una tasa de 2,8 por cada

1000 RN⁽³⁾. Existen factores de riesgo bien definidos que se asocian a una mayor incidencia de pérdida auditiva, como RN bajo peso, uso de ototóxicos, infección por citomegalovirus o prematuro extremo (Tabla 1). La tasa de hipoacusia en el grupo de riesgo es diez a veinte veces más alta que en los RN sin factores de riesgo⁽³⁾. Sin embargo, al considerar todos los RN con hipoacusia, se debe tener presente que el 50% de los RN con hipoacusia no presentan ninguno de estos factores de riesgo⁽⁵⁾.

Tabla 1. Factores de riesgo de hipoacusia infantil' adaptados del JCIH 2007⁽⁴⁾.

<ol style="list-style-type: none">1. Preocupación del cuidador respecto a retrasos en la audición, el habla o el desarrollo.2. Historia familiar de hipoacusia permanente.3. Estadía en una unidad de Cuidado Intensivo Neonatal por más de 5 días, o bien con necesidad de ECMO, ventilación asistida, exposición a fármacos ototóxicos o hiperbilirrubinemia que requirió exanguíneotransfusión.4. Infecciones intrauterinas, tales como las del grupo TORCH.5. Anomalías craneofaciales, incluyendo las del pabellón auricular, conducto auditivo externo, fositas preauriculares y anomalías del hueso temporal.6. Hallazgos físicos asociados a síndromes que incluyen hipoacusia sensorineural o de conducción permanentes.7. Síndromes asociados a hipoacusia como neurofibromatosis, osteopetrosis y otros síndromes como los de Usher, Waardenburg, Alport, Pendred y Lange-Nielson.8. Desórdenes neurodegenerativos como el síndrome de Hunter o neuropatías sensoriomotrices como la ataxia de Friedrich y el síndrome de Charcot-Marie-Tooth.9. Infecciones postnatales asociadas a pérdida auditiva con cultivos positivos, incluyendo meningitis bacterianas y virales.10. Traumatismo craneoencefálico, en especial fracturas de base de cráneo y de hueso temporal que requieran hospitalización.11. Quimioterapia.

* Las recomendaciones actuales unifican en una sola lista los factores de riesgo para hipoacusias infantiles congénitas, de comienzo tardío y progresivas.

Varios estudios han demostrado que la hipoacusia se asocia a diversos problemas para el niño tales como retrasos en el lenguaje y el habla, problemas de comportamiento y menor bienestar psicosocial. Además, si un RN con hipoacusia profunda no es diagnosticado y tratado a tiempo, no desarrollará lenguaje oral⁽⁶⁻⁸⁾. Asimismo, mientras más temprano es el diagnóstico y tratamiento de la sordera, se obtienen mejores resultados en la calidad del lenguaje oral y del habla⁽⁹⁻¹¹⁾.

En las pautas del JCIH (*Joint Committee on Infant Hearing*) del año 2007 para el diagnóstico y tratamiento de la hipoacusia del RN, se propone un esquema conocido como “1-3-6”. Esto significa tamizar a los niños con pruebas auditivas durante el primer mes de vida, establecer un diagnóstico de certeza antes de los 3 meses y realizar manejo precoz a más tardar a los 6 meses de edad⁽⁴⁾.

PRUEBAS DE TAMIZAJE DE HIPOACUSIA NEONATAL

Actualmente las dos pruebas de tamizaje más utilizadas y aceptadas para identificar RN con sordera son las emisiones otoacústicas (EOA) y los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEAT)⁽¹²⁾. Ambas técnicas permiten el registro no invasivo de la función auditiva y permiten la detección de hipoacusias conductivas y sensoriales mayores a 40 dB⁽¹³⁾. La JCIH recomienda cualquiera de las dos técnicas para protocolos de tamizaje universal en pacientes sin factores de riesgo. Debido a que las EOA no permiten la detección de neuropatías auditivas, la JCIH propone un protocolo distinto para pacientes de Unidades de Cuidado Intensivo (UCI) Neonatal en el cual se aceptan solo los PEAT como tamizaje, dado que algunos de estos neonatos tienen mayor riesgo de desarrollar una

neuropatía/disincronía auditiva⁽⁴⁾. Esta patología se caracteriza por integridad de la función de las células ciliadas (EOA presentes) con ausencia o alteración severa de la actividad neural evocada de la vía auditiva central⁽¹⁴⁾.

Las EOA corresponden a la energía acústica generada por las células ciliadas externas del oído en respuesta al sonido y fueron descritas por Kemp en 1978⁽¹⁵⁾. En la práctica clínica se utilizan dos tipos de EOA, (i) las emisiones transientes generadas por un estímulo clic y (ii) las emisiones otoacústicas por productos de distorsión que se generan a partir de dos tonos de frecuencias diferentes que permiten realizar una evaluación tonotópica de la cóclea. Las EOA son objetivas, no invasivas y detectan umbrales superiores a 20 dB en frecuencias de 1000 a 4000 Hz, son muy rápidas de realizar y de bajo costo^(16,17). Además, el equipo de tamizaje de emisiones otoacústicas puede ser utilizado por personal sin conocimientos de audiología. Sin embargo, el protocolo que se utiliza en clínica para medir las EOA no permite evaluar la función del nervio auditivo.

Por otra parte, los PEAT examinan toda la vía auditiva: desde el nervio auditivo hasta los cólículos inferiores en forma rutinaria y es fundamental para diagnosticar una neuropatía auditiva⁽¹⁸⁾. Se utilizan electrodos colocados en las apófisis mastoides y en la frente o vértex para registrar la actividad eléctrica en respuesta a clics. En la práctica clínica se utilizan dos modalidades de registro de los potenciales auditivos de tronco encefálico: PEAT automatizados como método de tamizaje en las unidades de neonatología y PEAT diagnóstico en las unidades de audiología. La obtención de las ondas del PEAT requiere un largo entrenamiento y de condiciones de aislamiento eléctrico y acústico,

que muchas veces no están presentes en las unidades de Neonatología.

Si bien tanto las EOA como los PEAT son pruebas útiles para el diagnóstico de las hipoacusias neonatales, en el esquema actual se sugiere realizar EOA como método de tamizaje universal para los RN sin factores de riesgo y PEAT para los RN con factores de riesgo.

ESTRATEGIAS PARA LA DETECCIÓN DE HIPOACUSIA EN RECIÉN NACIDOS

Actualmente existen 3 formas para detectar la hipoacusia congénita en niños: (i) la derivación espontánea por el pediatra o padres, (ii) el tamizaje en RN con factores de riesgo para hipoacusia (protocolo GES vigente en Chile) y (iii) el tamizaje universal en los RN.

Derivación espontánea

Este método ha sido ampliamente utilizado por los sistemas de salud a nivel mundial y consiste en la identificación de niños con hipoacusia congénita durante el control con el pediatra. Esto ocurre cuando ya existe un retardo o alteración en el desarrollo del lenguaje que se hace evidente en el examen clínico. El diagnóstico se plantea por primera vez tan tarde como a los 3 años de edad, con el consiguiente retraso del lenguaje y del desarrollo que esto implica para el niño⁽¹⁹⁾.

Tamizaje selectivo en RN con factores de riesgo

Consiste en la realización de pruebas de tamizaje auditivo a aquellos niños que presentan factores de riesgo para hipoacusia congénita con EOA o PEAT, teniendo como base una incidencia estimada 10 a 20 veces mayor en comparación con niños sin factores de riesgo⁽²⁰⁾. Experiencias chilenas han

detectado un 4% de hipoacusia sensorineural bilateral en RN de muy bajo peso al nacer⁽²¹⁾.

Como se mencionó anteriormente, el gran problema del tamizaje selectivo a los RN con factores de riesgo es que sólo un 50% de los RN con sordera presenta algún factor de riesgo, por lo que cerca de la mitad de los RN sordos no son tamizados en un programa selectivo. Este sistema es el que se utiliza actualmente en Chile, a través del programa GES, en el cual sólo se tamiza al grupo de RN menores a 1500 gramos (o < 32 semanas de gestación)⁽²²⁾, dejando potencialmente fuera a un porcentaje importante de RN hipoacúsicos, quienes serían detectados de forma tardía.

Tamizaje universal en RN

Se basa en la realización de tamizaje auditivo a todo RN, independiente de la presencia de factores de riesgo, de preferencia previo al alta. En los últimos años se ha acumulado un nivel de evidencia suficiente como para que importantes grupos de trabajo recomienden el tamizaje universal de hipoacusia en RN^(4,5,12).

Estudios que comparan programas de detección universal de la sordera con estrategias de detección selectiva dirigida sólo a neonatos con factores de riesgo, concluyen que los programas universales reducen de manera sustancial la edad de detección y resultan clínicamente más efectivos que los programas selectivos^(1,23).

En relación al costo y efectividad de la implementación de un programa de detección universal de la hipoacusia, se ha planteado que aunque inicialmente el costo es mayor que un programa de tamizaje selectivo, después de 4 años la relación se invierte y rápidamente se comienzan a ver los beneficios⁽²⁴⁾. Además se ha demostrado que al cabo de 10 años

la inversión en equipos se ha recuperado, producto del ahorro en rehabilitación y costos posteriores⁽²⁵⁾. Así el tamizaje universal de sordera en el RN debería ser la modalidad que nuestro país debiera implementar.

TRATAMIENTO DE LAS SORDERAS PROFUNDAS DEL RN

El déficit sensorial auditivo que se produce en los RN con sordera debe ser resuelto lo más precoz posible, por lo menos a los 6 meses de edad según la JCIH, para que no se produzcan retrasos del lenguaje oral⁽⁶⁻⁸⁾. El tratamiento de las sorderas profundas se basa en el uso de tecnologías como audífonos o implantes cocleares y en la rehabilitación audiológica⁽⁴⁾. Actualmente existen tecnologías de audífonos digitales que permiten amplificar el estímulo acústico y que deben usarse en los lactantes en forma bilateral desde el momento del diagnóstico de la sordera⁽⁴⁾.

Además se debe tener presente la posibilidad de reemplazar la función del oído interno con un implante coclear. El implante coclear es un dispositivo electrónico que se implanta quirúrgicamente y estimula directamente a las fibras del nervio auditivo. Los resultados audiológicos del implante coclear son mejores cuando los niños son implantados a edades tempranas y cuando han sido estimulados con audífonos de alta potencia. Es fundamental la rehabilitación audiológica para que los pacientes adquieran lenguaje oral⁽²⁶⁾.

Existe desde el año 2007 un programa de implante cocleares en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico de la Universidad de Chile, que apoyado por las escuelas de Fonoaudiología y Tecnología Médica de la Facultad de Medicina, permiten implantar y rehabilitar a niños y adultos sordos.

CONCLUSIONES

Actualmente el tamizaje universal de hipoacusia en RN, asociado a un diagnóstico y manejo precoz, es recomendado por la JCIH (USA) y otras entidades como la US *Preventive Services Task Forces* y la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH, España). Estas instituciones son enfáticas en promover programas de tamizaje para todos los RN, independiente de sus factores de riesgo, basados en la creciente evidencia que demuestra su aplicabilidad, beneficios y costo-efectividad.

Se hace cada vez más evidente la necesidad de contar con un programa de detección universal de niños con hipoacusia en Chile. Iniciativas de pesquisa universal ya han comenzado a implementarse en

algunas instituciones privadas del país, con buenos resultados en cuanto a detección, cobertura y seguimiento⁽³⁾.

Para Chile, la no detección de un RN sordo se traduce en un alto costo social, económico y sanitario. Más allá del tema económico, debe considerarse la pérdida de potencial humano y el impacto que se produce en la familia del discapacitado auditivo no rehabilitado. Considerando que en la actualidad existen los recursos tecnológicos para la detección precoz (emisiones otoacústicas y potenciales auditivos de tronco) y tratamiento efectivo de las sorderas profundas, ya sea con audífonos o con implantes cocleares, es nuestra responsabilidad poner estos recursos al servicio de nuestra comunidad.

REFERENCIAS

1. Grill E, Hessel F, Siebert U, Schnell-Inderst P, Kunze S, Nickisch A *et al.* Comparing the clinical effectiveness of different newborn hearing screening strategies. A decision analysis. *BMC Public Health* 2005;31:5-12.
2. Mehra S, Eavey RD, Keamy DG Jr. The epidemiology of hearing impairment in the United States: newborns, children and adolescents. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2009;140:461-72.
3. Nazar G, Goycoolea M, Godoy JM, Ried E, Sierra M. Evaluación auditiva neonatal universal: Revisión de 10.000 pacientes estudiados. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2009;69:93-102.
4. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* 2007;120:898-921.
5. US Preventive Services Task Force. Universal screening for hearing loss in newborns: US Preventive Services Task Force recommendation statement. *Pediatrics* 2008;122:143-8.
6. Carney AE, Moeller MP. Treatment efficacy: hearing loss in children. *J Speech Lang Hear Res* 1998;41:S61-84.
7. Nelson HD, Bougatsos C, Nygren P. Universal Newborn Hearing Screening: Systematic Review to Update the 2001 U.S. Preventive Services Task Force Recommendation. *Pediatrics* 2008;122:e266–e276.
8. Harlor AD Jr, Bower C; Committee on Practice and Ambulatory Medicine; Section on Otolaryngology-Head and Neck Surgery. Hearing assessment in infants and children: recommendations beyond neonatal screening. *Pediatrics* 2009;124:1252-63.
9. Yoshinaga-Itano C. Early intervention after universal neonatal hearing screening: impact on outcomes. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2003;9:252-66.
10. Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics* 2000;106:E43.
11. Kennedy CR, McCann DC, Campbell MJ, Law CM, Mullee M, Petrou S *et al.* Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *N Engl J Med* 2006;354:2131-41.
12. Trinidad-Ramos G, de Aguilar VA, Jaudenes-Casaubón C, Núñez-Batalla F, Sequí-Canet JM. Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) para 2010. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2010;61:69-77.
13. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Folsom RC, Sininger Y, Cone-Wesson B *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.
14. Cañete O. Neuropatía auditiva, diagnóstico y manejo audiológico. *Rev. Otorrinolaringol. Cir Cabeza Cuello* 2009;69:271-80.
15. Kemp DT. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. *J Acoust Soc Am* 1978;64:1386-91.
16. Lonsbury-Martin BL, Martin GK. Otoacoustic emissions. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 2003;11:361-6.
17. Shera CA. Mechanisms of mammalian otoacoustic emission and their implications for the clinical utility of otoacoustic emissions. *Ear Hear* 2004;25:86-97.

18. Wilkinson AR, Jiang ZD. Brainstem auditory evoked response in neonatal neurology. *Semin Fetal Neonatal Med* 2006;11:444-51.
19. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early -and later- identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998;102:1161-71.
20. Thompson DC, McPhillips H, Davis RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Universal newborn hearing screening: summary of evidence. *JAMA* 2001;286:2000-10.
21. Torrente M, Retamal J, Núñez M. Seguimiento audiológico del recién nacido de muy bajo peso. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2007;67:115-21.
22. Ministerio de Salud, Chile. Guía Clínica Hipoacusia Neurosensorial Bilateral del Prematuro. Minsal, 2005.
23. Wrightson AS. Universal newborn hearing screening. *Am Fam Physician* 2007;75:1349-52.
24. Gorga MP, Neely ST. Cost-effectiveness and test-performance factors in relation to universal newborn hearing screening. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2003;9:103-8.
25. Uus K, Bamford J, Taylor R. An analysis of the costs of implementing the National Newborn Hearing Screening Programme in England. *J Med Screen* 2006;13:14-9.
26. Clark G. Cochlear implants: fundamentals and application. Springer 2003. AIP Press. Modern acoustics and signal processing.

CORRESPONDENCIA



Dr. Paul H. Délano Reyes
 Servicio Otorrinolaringología
 Hospital Clínico Universidad de Chile.
 Santos Dumont 999, Independencia, Santiago
 Fono: 978 8153
 E-mail: pdelano@med.uchile.cl