



Hospital Universitario
Fundación Alcorcón



DETECCIÓN PRECOZ DE HIPOACUSIA EN RECIÉN NACIDOS

Antonio Cuñarro Alonso

F. Hospital de Alcorcón

11 de Enero 2008

Definición

- **Hipoacusia en RN:** deficiencia en la agudeza auditiva, congénita o de aparición en los 1^{os} días de vida.
 - Grave trastorno sensorial que afecta el desarrollo del habla y el lenguaje, ocasionando dificultades de comunicación y psicológicas para el niño y su familia.
- OMS (48^a Asamblea). “Salud para todos en el año 2000”: los Estados elaborarán planes de detección e intervención precoz de hipoacusia procurando que la edad media para el diagnóstico sea inferior a los 12 meses.
 - Insta a *iniciar el tratamiento en los primeros 6 meses de vida* aprovechando el periodo de mayor plasticidad cerebral.

Incidencia en RN (OMS)

(Hipoacusia prelocutiva)

- Hipoacusia profunda (> 70 dB): 1/1000 Rn
- Hipoacusia moderada (> 40 dB): 3/1000 Rn
- Hipoacusia de cualquier grado: **5/1000 Rn**

Incidencia en RN (CODEPEH España)

- Hipoacusia de cualquier grado: 5/1000 Rn

Incidencia de Hipoacusia neurosensorial

Fortnum HM, et al. BMJ 2001; 323:536-40

- UK: 1.33/1000 Rn
- USA: 1.86/1000 Rn
- La Prevalencia de hipoacusia neurosensorial continua \uparrow durante la infancia:
 - USA:
 - » 2.7/1000 niños a los 5 años de edad.
 - » 3.5/1000 adolescentes.

Introducción

- El **80%** de las hipoacusias permanentes infantiles están presentes **al nacimiento**.
- Sólo el **50%** de los niños con sordera tienen **factores de riesgo**.
- Más del 90% de niños sordos nacen de **padres oyentes**.
- El **50-60%** de las sorderas infantiles tienen **origen genético**.
 - Más de 400 síndromes incluyen sordera.
- El 40% de las sorderas profundas son candidatos a **implante coclear**.

Introducción

- Sin programas específicos de detección la edad media del diagnóstico es en torno a los **3 años** de edad (datos España, UE, USA)
- Las **12 primeras semanas** de vida son determinantes para el desarrollo de las vías auditivas y la adecuada plasticidad neuronal.
 - La identificación e intervención temprana en fase prelocutiva se asocian a un mejor desarrollo del lenguaje oral ⇒ proceso madurativo y desarrollo cognitivo del niño.
- **Detección precoz:**
 - España (CODEPEH):
 - 1996: Protocolo para niños con riesgo
 - 1999: screening UNIVERSAL.
 - Consensus statement neonatal hearing screening (Milán 1998): cribado UNIVERSAL.
 - AAP (1998):
 - cribado en todas las Maternidades,
 - cobertura > 95% de Rn,
 - diagnosticar a TODOS con hipoacusias BILATERALES con umbral ≥ 40 dB en el mejor oído.
 - España.
 - Pleno del Congreso del 16/3/1999: Plan Nacional de Prevención de la Sordera Infantil.
 - Ministerio de Sanidad y Grupo de Trabajo sobre Hipoacusia Infantil (2002): Programa de detección precoz para las Comunidades Autónomas
 - Ministerio de Sanidad (2003): Registro Mínimo de Datos.

Prevención de la Hipoacusia

- **Primaria:**

- Prenatales: Control de la gestante (TORCH, HIV). Evitar tóxicos.
- Perinatales: ↓ prematuridad, mejorar la asistencia perinatal, y control de las hiperbilirrubinemias.
- Postnatales:
 - Vacuna TV, frente a Hib y meningococo.
 - Evitar exposiciones crónicas a > 85 dB.
 - Evitar ototóxicos.
 - Tratamiento eficaz de otitis media recurrente y fístula perilinfática.

- **Secundaria:**

- **Cribado UNIVERSAL** de hipoacusias
- Seguimiento durante el crecimiento, sobre todo a los niños con factores de riesgo.

- **Terciaria:**

- Tratamiento y Rehabilitación precoz
- Acceso a prestaciones y ayudas
- Integración escolar

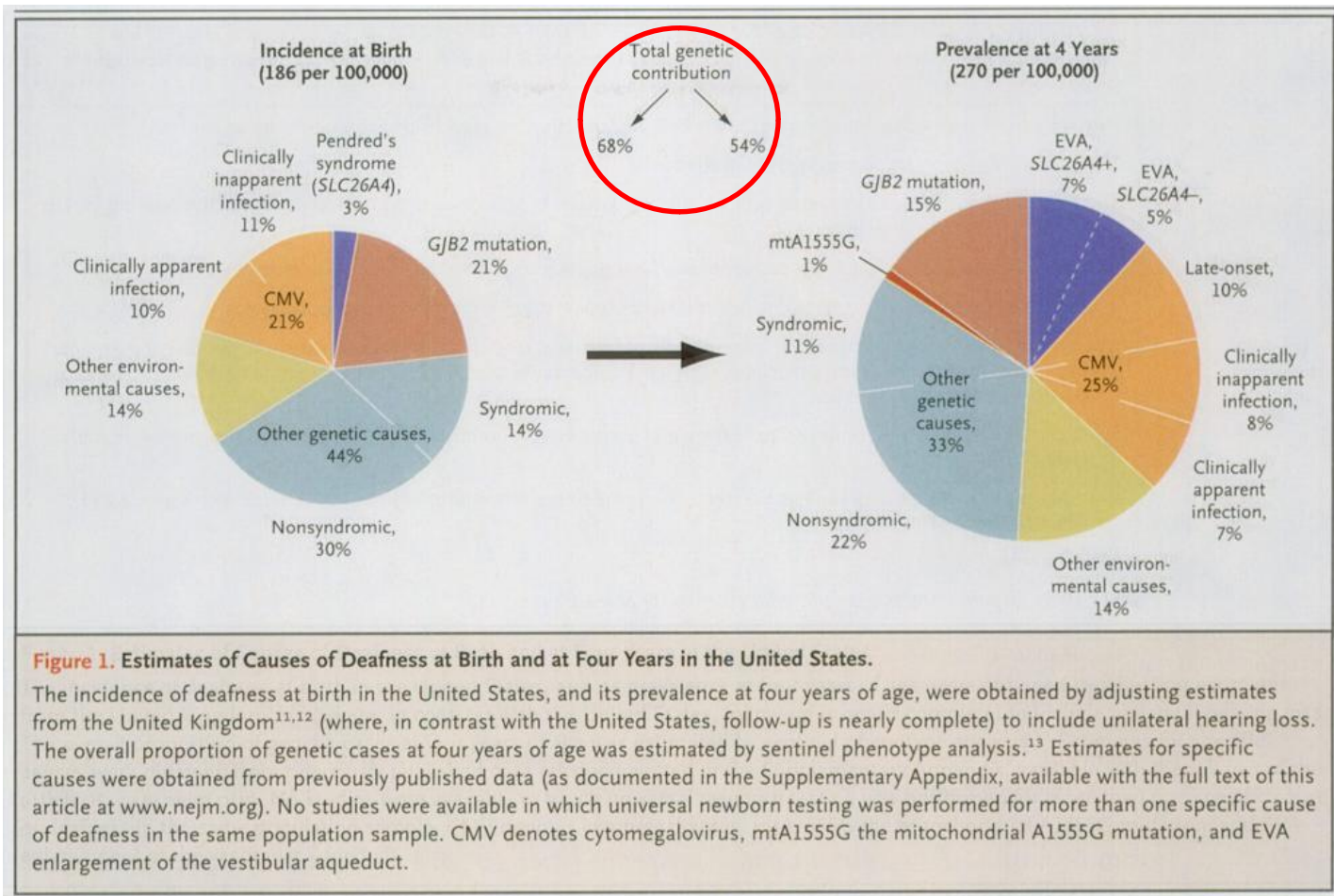
TABLA RESUMEN. CLASIFICACIÓN DE HIPOACUSIAS

Nº de oídos afectados	Unilateral	Afectado un oído			
	Bilateral	Afectados ambos oídos			
Periodo de producirse la alteración	Prelocutiva	Pérdida auditiva antes del desarrollo del lenguaje (< 2 años)	Prenatal	Genética / Hereditarias	No sindrómica (75%) Sindrómica (25%)
				No Genética / Adquirida	Infecciones (TORCH), Ototóxicos, Radiaciones, Enfermedades metabólicas maternas: diabetes, hipotiroidismo. Hábitos tóxicos maternos: alcohol, drogas vía parenteral, Teratógenos y Antipalúdicos.
			Perinatal	Afectación durante el parto y periodo neonatal.	
	Postnatal	Afectación y manifestación después del nacimiento		Indicadores de riesgo, Genéticas, Meningitis, Encefalitis, Sarampión, Otitis media crónica, Laberintitis, Ototoxicidad, Enfermedad de Meniere, Traumatismo craneoencefálico, Enfermedades autoinmunes, Anemia de células falciformes.	
Postlocutiva	Pérdida auditiva después del desarrollo del lenguaje	Afectación y/ o manifestación después de los dos años de edad.			
Grado de afectación (American National Standards Institute)	Leve	21- 40 dB	Aunque el niño oye todo, sólo comprende parte de lo oído, provocando pérdidas de atención en clase, dificultad de comunicación en ambientes ruidosos, conversaciones de grupo, voz suave...Se producen dislalias.		
	Moderada	41-70 dB	Existen problemas para la adquisición del lenguaje y en la emisión de sonidos. El lenguaje aparece de forma espontánea pero con retraso y muchas dificultades fonarticulares. Necesitan apoyarse en la lectura labial y presentan importantes problemas de comprensión.		
	Severa	71-90 dB	No se desarrolla lenguaje sin ayuda. Aunque sí discriminan sonidos del entorno de los del habla, pero no tienen una audición residual funcional.		
	Profunda	>90dB	La comprensión es prácticamente nula. La adquisición del lenguaje oral es muy difícil, ya que toda la comprensión del niño depende de la lectura labial.		
Localización de la causa	De Transmisión/ Conducción	Alteraciones en la transmisión del sonido por lesión a nivel del oído medio y externo. Con pronóstico favorable y leves consecuencias para el lenguaje con tratamiento.			
	De Percepción/ Neurosensoriales	Lesiones en oído interno, retrococleares o en las vías y centros nerviosos auditivos. Con peores consecuencias y pronóstico, dependiendo del grado de deficiencia auditiva.			

Newborn Hearing Screening - A Silent Revolution

Cynthia C Morton, Walter E Nance. [The New England Journal of Medicine](#). Boston: [May 18, 2006](#).

Tomo 354, Nº 20; pg. 2151, 15 pgs



Indicadores de riesgo

Comisión española para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH)

- **Antecedentes familiares (hasta de 3^{er} grado) de sordera neurosensorial congénita o de instauración temprana (1^a-2^a década), hereditaria o de causa no aclarada.**
- **Infección de la madre durante la gestación por alguno de los siguientes agentes: HIV, CMV, rubeola, sífilis, herpes y toxoplasmosis. Esto es así tanto si se confirma la infección como si existen datos analíticos o clínicos sugerentes de la misma.**
- **Malformaciones craneofaciales, incluyendo malformaciones mayores o secuencias dismórficas que afecten a la línea facial media o a estructuras relacionadas con el oído (externo, medio o interno).**
- **Accidente hipóxico-isquémico, a cualquier edad. Especialmente, en el momento del parto, si se registra Apgar de 0-4 al primer minuto o de 0 -6 al quinto minuto, y siempre que se produzca parada cardiorrespiratoria.**
- **Peso al nacimiento <1500 gramos.**
- **Hiperbilirrubinemia grave subsidiaria de exanguinotransfusión; o > 20 mg/dL.**
- **Empleo de medicamentos ototóxicos bien durante la gestación en ciclo único, o bien, a partir del nacimiento, en ciclos sucesivos o combinados (aminoglucósidos, diuréticos de asa, cisplatino...). Además, se considerarán potencialmente ototóxicos:**
 - Los procedimientos no autorizados en el embarazo (isótopos radioactivos, radiología en el primer trimestre).
 - Los niveles séricos de aminoglucósidos por encima del rango terapéutico (aunque se administren en ciclo único).
 - Los aminoglucósidos (aunque se administren en ciclo único), siempre que exista historia familiar de ototoxicidad medicamentosa.
 - Las drogas ilícitas por vía parenteral y el alcoholismo en la madre gestante.
- **Meningitis bacteriana, a cualquier edad.**
- **Ventilación mecánica durante > 5 días en el recién nacido.**
- **Signos clínicos o hallazgos sugerentes de síndromes que asocien sordera en su nosología, v.g., S. de Waardenburg, retinitis pigmentosa, intervalo Q-T prolongado, osteogénesis imperfecta, mucopolisacaridosis, ...**
- **Traumatismo craneoencefálico con pérdida de conciencia o fractura de cráneo.**
- **Trastornos neurodegenerativos, y patología neurológica que curse con convulsiones.**
- **ADEMÁS, desde la etapa de lactante hasta los tres años de edad, deberán considerarse:**
 - La sospecha formulada por los padres o cuidadores de pérdida auditiva en el niño.
 - Retraso en la adquisición del lenguaje.
 - La presencia de otitis media aguda recidivante o crónica persistente, durante más de tres meses.

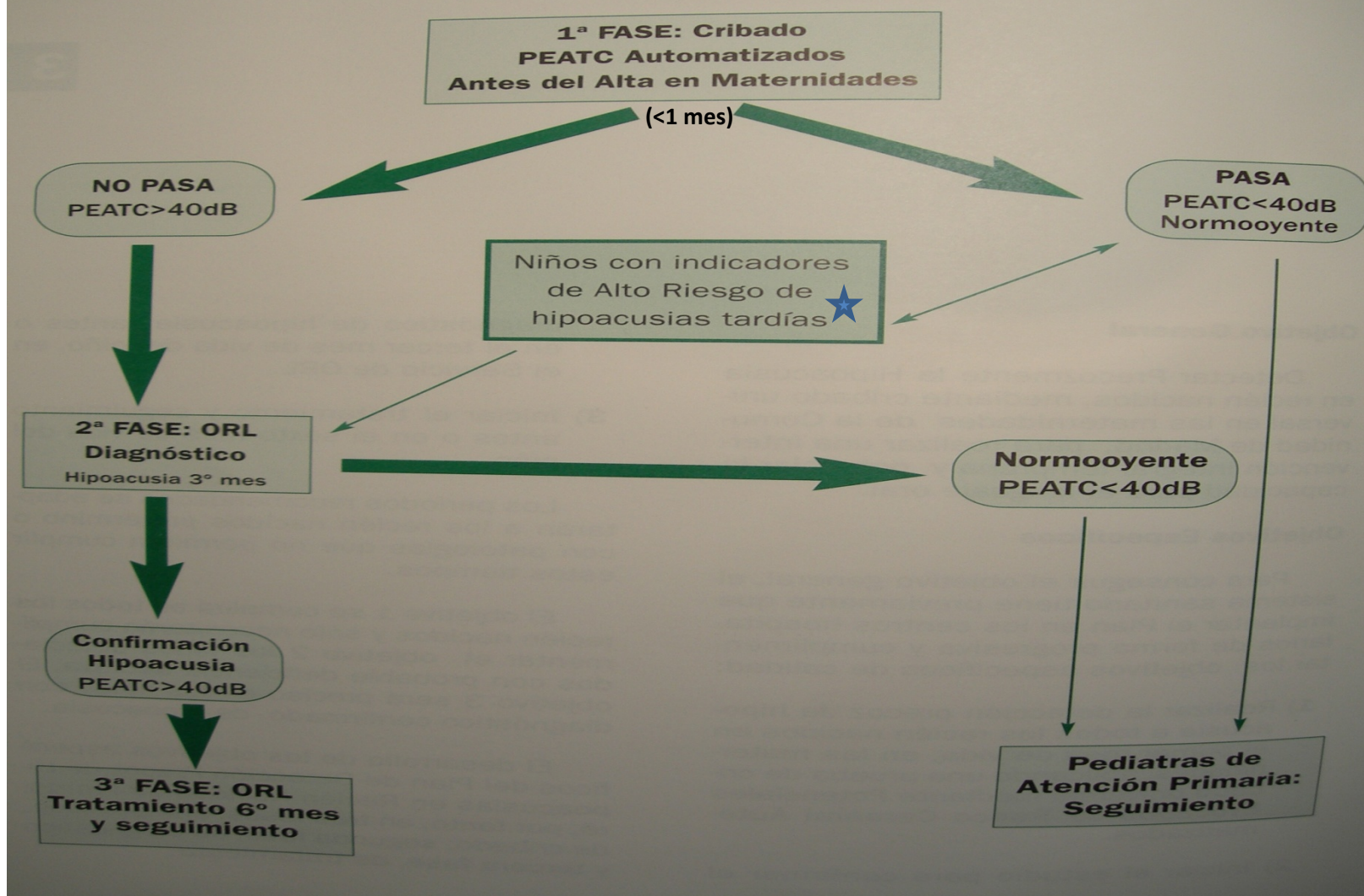
En rojo los factores de riesgo de hipoacusia de aparición tardía ⇒ derivación a ORL.

Cribado de Hipoacusia Neonatal

- **Objetivos operativos:**

- Analizar ambos oídos mediante PEATC-A.
- La negación del consentimiento a la prueba debe constar por escrito.
- Valorar factores de riesgo de hipoacusia.
- Cribado antes del **ALTA** domiciliaria y SIEMPRE antes del mes de vida.
 - Prematuros: al mes de vida corregida, o a las 34 semanas (lo 1º).
- Derivar a ORL (**< 3^{er} mes**):
 - Si resultado es “NO PASA”
 - Aquellos que superen la prueba pero tengan riesgo de hipoacusia tardía
- Tener Tasa de Falsos Positivos $\leq 3\%$ y de Falsos Negativos del 0%.
- Alta calidad: Remisión a ORL $< 4\%$ de Rn para confirmación diagnóstica.
- Instaurar medidas de tratamiento e intervención multidisciplinar **< 6º mes**.
- Llevar a cabo un Registro de datos.
- Evaluación y seguimiento de los resultados.

ALGORITMO DE DERIVACIÓN FASES DE INTERVENCIÓN



Seguimiento por ORL cada 3-6 meses los primeros 3 años y después cada 6-12 hasta los 5 años.

Técnica del Cribado Auditivo

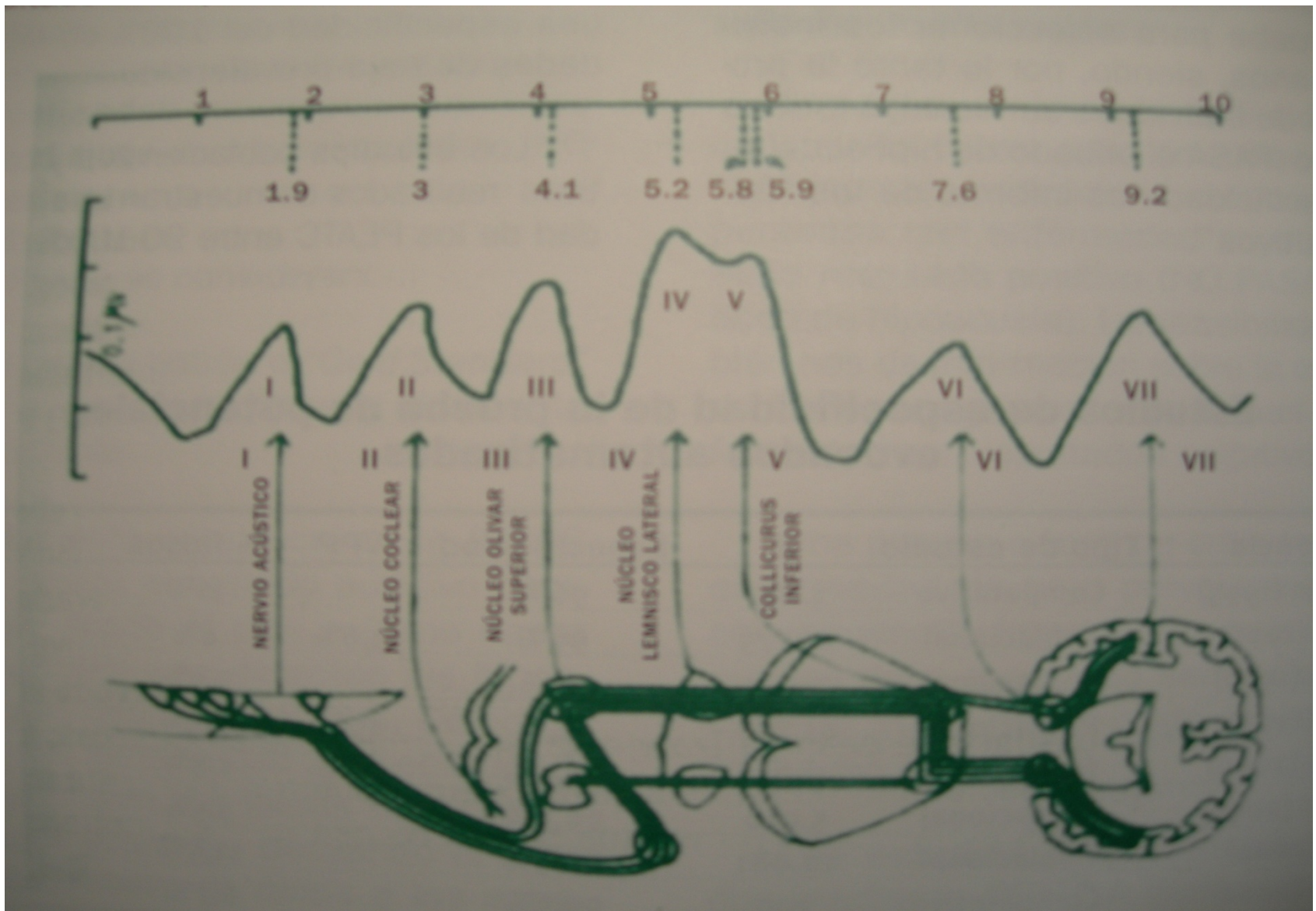
PEATC-A

- Registran el trazado promedio de la actividad neuroeléctrica del nervio y de las vías auditivas centrales en respuesta a un estímulo acústico (clic repetido)
- Presentes desde la semana 25 de gestación.
- No se afectan por el sueño, la sedación o la atención.
- Explora desde el oído externo hasta la entrada al encéfalo:
 - Su mayor ventaja es que permite descartar patología Retrococlear y neuropatías auditivas.



Prueba ideal de cribado: “Gold standard” de valoración auditiva en RN.

- Propiedades.
 - Aceptabilidad
 - Validez
 - Sensibilidad (90-100%)
 - Especificidad (90-100%)
 - Fiabilidad.



- Debido a la inmadurez del Rn y lactante la **onda V** se retrasa hasta los 5.8 mseg,
- El niño sano alcanza un trazado como el del adulto en torno al **año** (9-18 meses).
- En **Hipoacusias de Transmisión** las ondas se desplazan en bloque, conservando entre ellas sus tiempos y latencias.

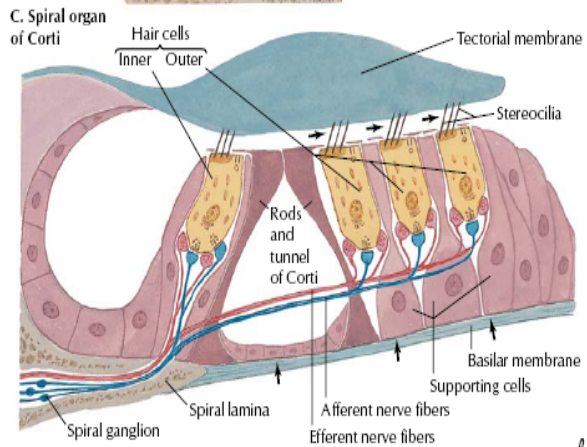
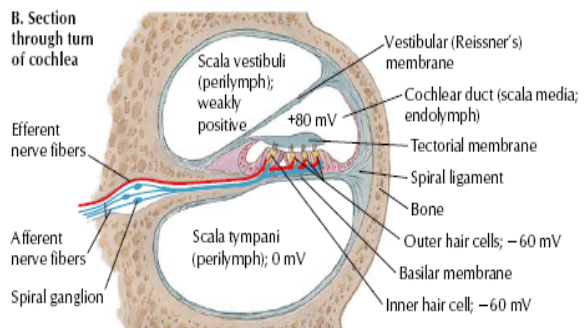
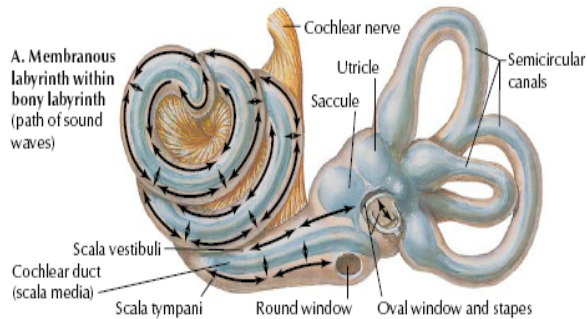
Recursos precisos

- **Humanos:**

- Dependerá del nº de nacidos en el centro, de las circunstancias y de la organización del hospital.
- Recomendable: neonatólogos, DUEs, auxiliares de enfermería y un auxiliar administrativo.
 - Contar con ORL de referencia.

- **Materiales:**

- 1 aparato de PEATC-A por cada 2000 nacidos.
- 1 equipo de auriculares y electrodos por niño.



As basilar membrane moves up, hairs are deflected outward, causing depolarization of hair cells and increased firing of afferent nerve fibers

