

Cribado neonatal de la sordera mediante otoemisiones acústicas evocadas

J.M. Cubells Fuentes y J.M. Gairí Tahull

Departamento de Pediatría. Institut Universitari Dexeus. Barcelona.

(*An Esp Pediatr* 2000; 53: 586-591)

Objetivo

Describir la puesta en marcha de un programa de detección precoz de la sordera en época neonatal y en un hospital privado.

Material y métodos

En el período comprendido entre el 1 de agosto de 1994 y el 31 de julio de 1999 se estudiaron 1.750 recién nacidos procedentes de la *nursery* y de la unidad de neonatología de nuestro centro, mediante la técnica de las otoemisiones acústicas provocadas (OEA), practicadas a partir de las 24 h de vida, tras obtener la autorización de los padres.

Resultados

La cobertura (número de niños a los que se practican las OEA respecto al total de recién nacidos vivos) ascendió del 6% en 1994 al 37,5% en 1999. Se detectaron seis hipoacusias neurosensoriales de rango leve-moderado con unos resultados globales del 4% de hipoacusias y del 2,3% de hipoacusias bilaterales.

Conclusiones

En este trabajo se demuestra que es posible detectar la sordera en período neonatal mediante OEA y su efectividad. También se comprueba la dificultad de alcanzar un cribado universal, debido a la falta de concienciación de la población, lo cual hace necesario la participación de los gobiernos y los estamentos médicos oficiales en la tarea de legislar dichos programas de detección y en concienciar a la población.

Palabras clave:

Otoemisiones acústicas provocadas. Cribado neonatal. Hipoacusia.

NEONATAL HEARING SCREENING BY EVOKED OTOACOUSTIC EMISSIONS

Objectives

To describe the implementation of a program for the early detection of deafness in newborn infants in a private hospital.

Materials and methods

Between August 1, 1994 and July 31, 1999, 1,750 neonates from the nursery and neonatology unit of our hospital were studied using evoked acoustic emissions (EAE). Screening was performed after the first 24 hours of life and after parent consent had been obtained.

Results

The coverage (number of neonates screened using otoacoustic emissions compared with the total number of live births) increased from 6% in 1994 to 37.5% in 1999. Six mild-moderate neurosensory hypoacusis were detected; overall results were 4% hypoacusis and 2.3% bilateral hypoacusis.

Conclusions

This study demonstrates that hardness of hearing can be detected at birth by means of EAE. Because of lack of awareness in the general population, universal screening is difficult. Consequently, governments and medical organizations should legislate for such screening programs and should make the general population aware of them.

Key words:

Evoked otoacoustic emissions. Neonatal screening. Hypoacusis.

Correspondencia: Dr. J.M. Cubells Fuentes. Departamento de Pediatría. Institut Universitari Dexeus. P.^o de la Bonanova, 69, 4.^a pl. 08017 Barcelona. Correo electrónico: 12712jcf@comb.es

Recibido en octubre de 1999.

Aceptado para su publicación en julio de 2000.

INTRODUCCIÓN

La sordera es un trastorno cuya incidencia en el momento del nacimiento es muy superior a la de otras enfermedades congénitas (hipotiroidismo, fenilcetonuria, etc.) que en la actualidad ya se detectan precozmente a través de pruebas de cribado bien implantadas en nuestro medio¹. Por otra parte, existen métodos diagnósticos sencillos, de fácil utilización, que se encuentran al alcance de la mayoría de profesionales de la medicina y que permiten diagnosticar las hipoacusias en estadio precoz¹⁻³. Por último, existen medidas terapéuticas eficaces tanto más cuanto más temprano es el diagnóstico, que permiten recuperar el grado de audición y por lo tanto, atenuar o eliminar el riesgo de trastornos de desarrollo psicomotor ligados a la permanencia en el tiempo de dicha hipoacusia^{1,4-5}. Idealmente, la hipoacusia congénita debe diagnosticarse antes del tercer mes de vida, para poder iniciar tratamiento antes del sexto. No obstante, la mayoría de las sorderas se diagnostican en la actualidad entre los 21 y los 48 meses de vida⁶⁻⁹. La instauración de un cribado neonatal permite rebajar claramente la edad de diagnóstico.

En el caso de la hipoacusia, al igual que en otros temas de detección precoz, el pediatra desempeña un papel primordial, puesto que se hace cargo del niño en los primeros días de vida, que es el momento en el que sin excesiva distorsión para las familias pueden efectuarse las pruebas de manera sencilla y efectiva con resultados altamente fiables¹⁰⁻¹².

En nuestro entorno, las pruebas de detección precoz de la hipoacusia ni son conocidas por el público en general ni hay una normativa oficial al respecto comparable por ejemplo a la de los programas de vacunación. Por lo tanto, los sistemas públicos o privados de salud no contemplan su realización. Por ello se optó por la fórmula de ofrecerla a la familia y realizarla sólo tras su consentimiento. Como consecuencia, la población estudiada es francamente menor que la población controlada en nuestra unidad de recién nacidos.

Este trabajo pretende describir el método de implantación empleado bajo las circunstancias previamente descritas, así como los resultados de nuestros primeros 5 años de experiencia.

MATERIAL Y MÉTODOS

El período de estudio comprende desde el 1 de agosto de 1994 hasta el 31 de julio de 1999. Para realizar la exploración se utiliza el sistema ILO88 (Otodynamics Ltd.) de otoemisiones acústicas provocadas (OEA), conectado a un ordenador de sobremesa, situado en una habitación independiente, aunque no aislada del todo acústicamente, localizada entre la sala de exploración de los recién nacidos sanos y la unidad de cuidados intensivos neonatológicos. El niño en estudio se coloca en el interior de una incubadora con el fin de atenuar lo máximo posible

el ruido ambiental. El cribado se efectúa a aquellos niños cuyas familias así lo han decidido tras leer la información escrita sobre este tema que se les entrega en los primeros momentos después del parto. En la hoja informativa se explica a las familias el significado de la sordera, la posibilidad de diagnosticarla y tratarla de manera efectiva, la importancia de que el diagnóstico y el tratamiento sean lo más rápidos posible y, por último, la inocuidad y la ausencia de molestias de la prueba.

La prueba se practica a partir de las 24 horas de vida del recién nacido aunque la mayoría de las veces es efectuada justo antes del alta hospitalaria (días 3 a 5), cuando la posibilidad de obtener resultados es mucho más alta que en los días anteriores¹¹. En nuestro hospital, la estancia promedio de un recién nacido es de 3 días. Ello significa que las pruebas fallidas pueden repetirse en dos o más ocasiones antes del alta, con lo que disminuye el porcentaje de niños que necesitan seguimiento posterior. Se aprovecha el sueño fisiológico posprandial y, preferentemente, se invita a los padres a estar presentes durante la realización de las otoemisiones. Se utiliza como estímulo un *click* de intensidad entre 75 y 85 dB SPL, con un umbral de rechazo de ruido de 48 ± 5 dB SPL y un espectro de intensidad del estímulo de al menos 40 dB entre 1 y 5 kHz. Damos valor a la presencia de otoemisión con los mismos criterios que se definieron en el proyecto de Rhode Island¹⁴ (RIHAP), es decir, intensidad de respuesta superior o igual a 7 dB SPL, estabilidad del estímulo superior al 70%, reproducibilidad superior al 75% y ruido final inferior a 41 dB SPL. El número de promediaciones por defecto es de 260, aunque si con 50 promediaciones está presente la otoemisión, se detiene de forma manual la exploración. Los parámetros de paso o fallo de una prueba se describen en la tabla 1. El esquema de procedimiento se describe en la figura 1. En caso de que la primera exploración con OEA sea negativa, se procede a una segunda exploración a los 15 días de la primera y si ésta tampoco es positiva, se repite una tercera y última exploración a los 30 días de la primera. El personal que realiza la prueba de OEA lo componen dos pediatras, que cubren los días laborables y determinados festivos, lo cual permite cubrir en la práctica toda la demanda de exploraciones.

TABLA 1. Criterios de paso/fallo de la prueba de otoemisiones acústicas evocadas

Paso	3 dB de respuesta por encima del nivel de ruido al menos en 3 bandas de frecuencia de 1 a 2, de 2 a 3 y 3 a 4 kHz
Paso parcial	Sólo una o dos de las bandas de frecuencia tienen una respuesta superior a 3 dB por encima del nivel de ruido
Fallo	No hay respuesta valorable en ninguna frecuencia

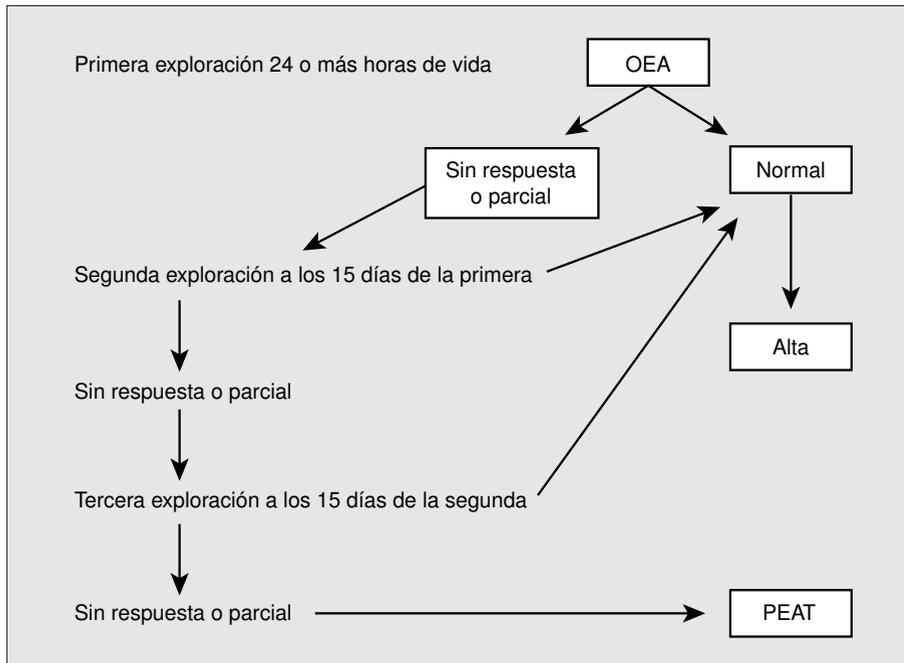


Figura 1. Pauta de detección precoz de la sordera en el recién nacido. OEA: otoemisiones acústicas evocadas; PEAT: potenciales evocados auditivos troncoencefálicos.

En los casos en que sea necesario (tercera exploración con OEA negativa), los potenciales evocados auditivos troncoencefálicos (PEAT) diagnósticos son realizados por el equipo de neurofisiólogos de nuestro centro.

RESULTADOS

En los 5 años de estudio se exploraron 1.750 niños procedentes preferentemente de la unidad de recién naci-

dos sanos o de la unidad de cuidados intensivos neonatales del Institut Universitari Dexeus de Barcelona. En dicho período nacieron 8.297 niños vivos susceptibles de ser examinados, por lo que la cobertura global se cifró en el 21%, aunque se incrementó de año en año tal como se detalla en la figura 2. En la primera exploración no se detectaron otoemisiones en 187 oídos que corresponden a 147 niños (8,7% de todos los niños explorados). En la

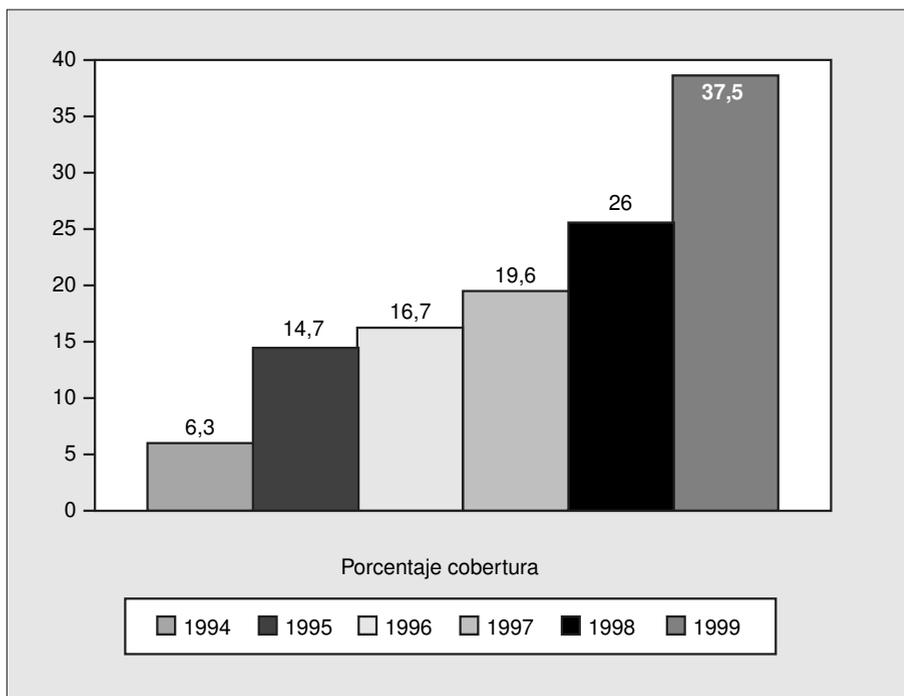


Figura 2. Cobertura del cribado entre los años 1994 y 1999.

segunda exploración, 81 (106 oídos) de estos 147 niños tuvieron un resultado normal, lo que supone un 55% de los patológicos en el primer cribado y 42 niños (52 oídos) no acudieron a esta segunda cita, lo que corresponde al 28,5% de los que resultaron patológicos en el primer cribado y el 2,48% de todos los explorados.

En dicha segunda exploración no se obtuvo otoemisión en 29 oídos que corresponden a 24 niños (16,3% de los patológicos en el primer cribado y el 1,4% de todos los explorados). Todos ellos se citaron a una tercera prueba mediante OEA. De ellos, definitivamente se normalizaron 8 niños, no se presentaron ocho y ocho más siguieron sin otoemisión detectable.

En total, entre el primer y el segundo cribado no se presentaron el 28,6% de los niños que deberían haber acudido, y entre el segundo y el tercero se perdió el 33%.

De los 8 casos que resultaron normales se mantuvo el seguimiento en siete de ellos, por períodos comprendidos entre 6 meses y 3 años desde la tercera exploración con OEA, con evolución normal hasta la fecha. En uno de los ocho, dado que había presentado en período neonatal una hiperbilirrubinemia superior a 23 mg/% se practicaron PEAT y el resultado fue hipoacusia neurosensorial bilateral de rango moderado.

En los 8 casos patológicos después del tercer cribado se practicaron PEAT, con resultado de hipoacusia neurosensorial bilateral en 3 casos, hipoacusia neurosensorial unilateral del lado derecho en un caso, hipoacusia neurosensorial unilateral del lado izquierdo en 2 casos y PEAT normales en 2 casos.

DISCUSIÓN

Con la aparición de las OEA a principios de la década de los noventa y su utilización en el cribado neonatal de la sordera, se abrieron unas posibilidades de detección y tratamiento precoz de las hipoacusias que eran inimaginables hace más de 10 años. En aquella época, en nuestro caso, al igual que en el de otros grupos de pediatras y otorrinolaringólogos, la edad de diagnóstico de la sordera era alta, por encima de los 21 meses y, en algunos casos por encima de los 4 años de edad. Es por ello que en 1994 se decidió en nuestra unidad, iniciar el cribado neonatal de la sordera. Para ello se eligieron las OEA, dado que servían para el examen de la capacidad auditiva del niño¹⁶ desde los primeros días de vida y eran un método objetivo, incruento, rápido y suficientemente sencillo para que no se necesitase personal entrenado en su manejo^{20,21,25}, así como con sensibilidad de hasta el 100%^{20,26,27} y especificidad más baja, dependiendo de los criterios de paso utilizados^{1,20-22}.

Sin embargo, se daban tres circunstancias que iban a entorpecer la implementación de nuestro programa de cribado. En primer lugar, los organismos oficiales del ámbito político y sanitario, tanto estatales como autonómicos no habían emitido ninguna normativa o consejo oficial al

respecto de la detección precoz de la sordera, por lo que la población desconocía el tema. Segundo, ningún hospital de nuestro entorno inmediato, público o privado, había puesto en marcha un programa similar. En tercer lugar, lo novedoso de la prueba obligaba a informar a las familias de la posibilidad de realización de las OEA y a pedir su conformidad previa antes de realizarlas. Ello se ha traducido, en el hecho de que la cobertura del cribado en nuestro centro distara de lo deseable, aunque se ha pasado del 6% inicial en 1994 al 37,5% actual. Ello se ha conseguido por el esfuerzo divulgativo del tema en varios ámbitos: en las charlas previas al parto que se sostienen con los futuros padres, también a través de algunas intervenciones en los medios de comunicación escritos y radio, pero sobre todo por el esfuerzo de todo el equipo de pediatras y enfermería que, durante la estancia del recién nacido en el hospital informan de los aspectos relacionados con la sordera. En este aspecto concreto, en 1998 se modificó la información escrita que se entregaba a las familias inmediatamente después del nacimiento del niño, haciendo más hincapié en aspectos tales como la relación entre la precocidad del diagnóstico y la mejor evolución de la recuperación de la sordera o en las posibilidades reales de lograr dicha recuperación, mientras que con anterioridad se informaba de aspectos organizativos. Este cambio en la información se tradujo en un aumento de la cobertura del 19,6% de 1997 al 37,5% del primer semestre de 1999. Aunque significativo, el cambio no resultó suficiente por lo que en un futuro deben plantearse nuevas formas de reclutamiento de recién nacidos y de financiación de la prueba que permitan alcanzar una cobertura superior al 95% en un plazo corto de tiempo. Asimismo, la labor de concienciación de la población respecto a la detección precoz de la sordera no debe recaer sólo en el estamento médico, sino también en entidades organizativas gubernamentales tal como se ha conseguido con otros trastornos que en la actualidad ya presentan programas de detección en el posparto inmediato. De nuestros resultados se desprende que el número de recién nacidos que no superaron el primer examen con OEA fue pequeño, el 8,7% de todos los niños explorados. Esto se debe fundamentalmente a la experiencia adquirida por el equipo de pediatras encargado de las OEA y, sobre todo, a que la estancia del recién nacido en nuestro centro es suficientemente larga. Así, el examen es practicable en las condiciones idóneas y las respuestas no están influidas por aspectos tales como presencia de líquido en oído medio o de cera en conducto auditivo externo. La elevada especificidad y sensibilidad limita el número de familias implicadas y en lo posible aminora la carga de ansiedad que genera un resultado anormal, ya que es preceptivo explicar que una ausencia de respuesta no es sinónimo de sordera confirmada. Además, permite que el seguimiento de estos niños se realice por el mismo equipo de pediatras que se encarga habi-

tualmente de las otoemisiones, sin que ello represente un trabajo extra capaz de interferir en su trabajo diario.

Los 7 casos de sordera diagnosticados supusieron una incidencia global de 4 hipoacusias por mil recién nacidos y los cuatro de sordera bilateral, una incidencia del 2,3%. Si bien clásicamente estas últimas se consideraban hipoacusias relevantes, la valoración actual incluye los cuadros unilaterales leves o moderados también como patológicos²³. Ambas cifras están en consonancia con las publicadas por la mayoría de autores^{1,28} y, si se hubiese podido realizar la detección a todos los recién nacidos, probablemente se hubiese aumentado el número de sordos detectados. Sin embargo, ambas cifras no reflejan la incidencia de sorderas en nuestro centro, porque creemos que el sistema de selección de los pacientes a los que se les realiza una otoemisión sufre un bias (creemos que al alza) derivado del hecho de que, en muchos casos, los padres interesados en la prueba son aquellos con antecedentes familiares de hipoacusia.

Cincuenta niños no se presentaron a alguna de las re-exploraciones, 42 al segundo cribado y ocho al tercero, el 28,6 y el 33%, respectivamente. Este es un fenómeno que describen la mayoría de autores que publican sobre el tema y obtienen cifras similares a las citadas anteriormente^{13,29}.

Aunque aparentemente inevitable, parece factible reducir la incidencia de no presentados mediante una buena estrategia de información a las familias, una base de datos actualizada que permita el seguimiento de estos niños y, sobre todo, un tipo de relación entre el profesional médico y las familias, que genere confianza.

Si bien nuestras cifras no permiten dar unos resultados fiables en cuanto a la sensibilidad y la especificidad de la prueba, puede afirmarse que los 7 niños clasificados como normales en el tercer cribado, tras los dos anteriores fallidos, son seguidos en nuestra unidad de consultas externas (programa de seguimiento del niño sano) sin que hasta el momento hayan mostrado problemas de audición. Parece razonable pensar que los 2 niños con PEAT normales que fallaron en el tercer cribado pudieron deberse a la ocupación del oído medio por líquido o moco.

Finalmente, debe recordarse que los estudios coste-beneficio²⁴ realizados hasta la fecha demuestran que la detección precoz del niño sordo representa, además de una mejora en la calidad de vida de dicha persona, una disminución de la carga económica y social, lo cual justifica su realización.

BIBLIOGRAFÍA

- Mehl A L, Thomson V. Newborn hearing screening: The Great Omission. *Pediatrics* 1998; 101(1). URL: <http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/101/1/e4>.

- Richardson MP, Williamson TJ, Lenton AW, Tarlow MJ, Rudd PT. Otoacoustic emissions as a screening test for hearing impairment in children. *Arch Dis Child* 1995; 72: 294-297.
- White KR, Maxon AB. Universal screening for infant hearing impairment-simple, beneficial and presently justified. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1995; 32: 201-211.
- 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.
- Yoshinaga-Itano C, Sedey A, Apuzzo M, Carey D. Day, Coulter D. Efficacy of Early Identification on the Development of Deaf and Hard of Hearing Infants and Toddlers. *Semin Hear* 1995; 16: 115-123.
- Morant Ventura A, Pitarch Ribes M, García Callejo FJ, Marco Algarra J. Retraso en el diagnóstico de hipoacusia en niños. Justificación para instaurar modelos de cribaje. *An Esp Pediatr* 1999; 51: 49-52.
- European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening, 15-16 May 1998, Milan.
- NIH Consensus Statement. Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children. *National Institutes of Health* 1993; 11: 1-3.
- Joint Committee on infant Hearing 1994 Position Statement. *Pediatrics* 1995; 95: 152-155.
- Bantock HM, Croxson S. Universal hearing screening using transient otoacoustic emissions in a community health clinic. *Arch Dis Child* 1998; 78: 249-252.
- Welch D, Greville KA, Thorne PR, Purdy SC. Influence of Acquisition Parameters on the Measurement of Click Evoked Otoacoustic Emissions in Neonates in a Hospital Environment. *Audiology* 1996; 35: 143-157.
- Watkin PM. Outcomes of neonatal screening for hearing loss by otoacoustic emissions. *Arch Dis Child* 1996; 75: F158-F168.
- Finitzo T, Crumley W C. The role of the pediatrician in hearing loss. *Pediatr Clin North Am* 1999; 46(1): 15-34.
- White KR, Behrens TR. The Rhode Island Hearing Assessment Project: Implications for Universal Newborn Hearing Screening. *Semin Hear* 1993; 14: 1-121.
- Sinninger YS, Doyle K J, Moore J K. The Case for early identification of hearing loss in children. *Pediatr Clin North Am* 1999; 46: 1-14.
- Cox LC. Otoacoustic emissions as a screening tool for sensorineural hearing loss. *J Pediatr* 1997; 130: 685.
- Northern JL, Hayes D. Universal Screening for infant hearing impairment: Necessary, Beneficial and Justifiable. *Bulletin of the American Academy of Audiology*. Reprinted from *Audiology Today* May/June 1994; 6: 2.
- Oudesluys-Murphy AM, van Straaten HLM, Bholasingh R, van Zaten GA. Neonatal hearing screening. *Eur J Pediatr* 1996; 155: 429-435.
- Aidan D, Lestang P, Avan P, Bonfils P. Characteristics of Transient-evoked Otoacoustic Emissions (TEOAEs) in Neonates. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1997; 117: 25-30.
- Committee on Environmental Health, 1996-1997. Ruido: un peligro para el feto y recién nacido. *Pediatrics* (ed. esp.) 1997; 44: 295-299.
- Helping your Hard of Hearing Child Succeed. <http://www.agbell.org/topics/hohchild.html>.
- Watkin PM. Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness. *Arch Dis Child* 1996; 74: F16-25.
- Screening newborns for hearing loss- The time is HEAR. <http://www.agbell.org/langbein.html>.

24. 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.
25. Factors predictive of successful outcome of deaf and hard-of-hearing children of hearing parents. <http://www.colorado.edu/slhs/mdnc/efficacy.html>.
26. White KR, Vohr BR, Behrens TR. Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions: results of the Rhode Island hearing assessment project. *Sem Hear* 1993, 14(1): 18-29.
27. Finitzo T, Albright K, O'Neal J. The newborn with Hearing loss: Detection in the nursery. *Pediatrics* 1998; 102: 1452-1460.