

PROGRAMA DE

DETECCIÓN PRECOZ DE HIPOACUSIAS

EN RECIÉN NACIDOS Y LACTANTES
DE LA COMUNIDAD VALENCIANA



GENERALITAT
VALENCIANA

CONSELLERIA DE SANITAT

**PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ
DE HIPOACUSIAS EN RECIÉN
NACIDOS Y LACTANTES DE LA
COMUNIDAD VALENCIANA**

REDACCIÓN Y COORDINACIÓN:

Constantino Morera Pérez

Ana M^a Fullana Montoro

COMISIÓN PARA LA DETECCIÓN PRECOZ DE LA HIPOACUSIA EN RECIÉN NACIDOS DE LA COMUNIDAD VALENCIANA:

Ramón Aguilera Olmos

José Aldasoro Martín

Francisco J. Bueno Cañigral

Ana M^a Fullana Montoro

Marciano Gómez Gómez

Juan Ramón Gras Albert

Bartolomé Jiménez Cobo

Jaime Marco Algarra

Luis Moral Gil

Constantino Morera Pérez

Carlos Paredes Cencillo

M^a Isabel Ramírez López

M^a Jesús Redondo Gallego

Vicente L. Roqués Serradilla

Edita: Generalitat Valenciana

Conselleria de Sanitat. D.G. de Salud Pública

Servicio de Salud Infantil

Imagen de la portada: cortesía de OTODYNAMICS LTD. Instituto Auditivo Español, S.A.

Depósito Legal: V-4985-1999

Imprime: Taroncher C. B.

Maquetación: Alfredo Deltoro.

INDICE

| | |
|---|----|
| INTRODUCCIÓN. | 5 |
| LAS HIPOACUSIAS INFANTILES Y SU IMPORTANCIA EN LA SALUD | 6 |
| QUÉ INCIDENCIA TIENEN..... | 8 |
| A QUÉ SE DEBEN | 9 |
| IMPORTANCIA DE SU DETECCIÓN PRECOZ | 11 |
| MÉTODOS DE DETECCIÓN PRECOZ DE LA HIPOACUSIA EN LA INFANCIA E INTERPRETACIÓN DE SUS RESULTADOS | 14 |
| INDICADORES DE RIESGO DE HIPOACUSIA EN RECIÉN NACIDOS Y LACTANTES | 18 |
| PROTOCOLO DE DETECCIÓN DE LA HIPOACUSIA EN RECIÉN NACIDOS DE RIESGO | 21 |
| TRATAMIENTO Y REHABILITACIÓN DE LOS LACTANTES CON HIPOACUSIA | 23 |
| ORGANIZACIÓN DEL PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ DE LA HIPOACUSIA EN RECIÉN NACIDOS Y LACTANTES DE LA COMUNIDAD VALENCIANA | 24 |
| REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS | 29 |
| ANEXO 1 | 31 |
| ANEXO 2 | 32 |
| ANEXO 3 | 33 |

La hipoacusia en la infancia tiene una importancia extraordinaria, tanto para la persona que la padece como para su familia y la sociedad en general. Cuando no se detecta y se interviene sobre ella de forma precoz puede alterar de forma importante el desarrollo cognitivo y del lenguaje del niño. Esto dificultará su adaptación social y su rendimiento escolar, y limitará sus posibilidades laborales y sociales futuras. Además puede propiciar el aislamiento y facilitar la aparición de depresión y otros trastornos psicológicos y sociales.

La importancia de la hipoacusia infantil resulta más evidente cuando se tiene en cuenta que no es un problema infrecuente: al menos la padece uno de cada 1.000 niños en su forma severa y profunda bilateral.

Actualmente disponemos de técnicas sencillas, de fácil manejo y con la suficiente eficacia para ser aplicadas en la detección precoz de hipoacusia en los recién nacidos. Todo ello ha motivado que organismos internacionales y nacionales hayan propuesto que se implanten programas de cribado de hipoacusia en los primeros meses de vida. Hospitales de la Comunidad Valenciana, el Hospital Clínico Universitario de Valencia y el Hospital Universitario La Fe de Valencia, han sido pioneros en la aplicación de estas técnicas.

La disponibilidad relativamente reciente de estos métodos de cribado de hipoacusia hace necesario que los profesionales que las apliquen cuenten con la preparación necesaria para ello. Este es un aspecto fundamental en la implantación de este cribado, siendo imprescindible reforzar la formación en este terreno. Contamos para ello con la gran sensibilidad y buena predisposición de los profesionales sanitarios de nuestra Comunidad, especialmente de pediatras y otorrinolaringólogos, para mejorar la salud infantil.

Además, la estructura sanitaria, especialmente en sus servicios de pediatría y de otorrinolaringología, deberá acondicionarse progresivamente para asumir, este cribado, de considerable envergadura, pero que sin duda va a tener una gran repercusión positiva en la salud y bienestar de los niños y niñas de la Comunidad Valenciana.

Con esta guía se quiere facilitar una orientación a los profesionales sanitarios implicados en el cribado de hipoacusia en los recién nacidos de nuestro ámbito. Establece los criterios que se consideran adecuados, según la información actual, para su establecimiento, que imperativamente ha de ser paulatino, y que posiblemente se vaya modificando en función de los problemas detectados y de los avances en las técnicas de diagnóstico y tratamiento de estos problemas de salud.

La hipoacusia o disminución de la percepción auditiva es un problema de especial importancia durante la infancia, ya que **el desarrollo intelectual y social del niño está íntimamente unido a las aferencias auditivas** del sistema nervioso central. El oído, junto con el resto de los sentidos, **permite la relación con el medio** ambiente y es imprescindible en el ser humano, ya que el hombre transmite sus ideas fundamentalmente por medio del lenguaje hablado.

Dos son los factores que **influyen en la gravedad del problema: el grado de la hipoacusia y la edad de instauración** de la misma. Cuanto más severa y precoz sea la hipoacusia, mayores alteraciones se producen en el desarrollo del sujeto, sobre todo si se produce antes de la adquisición del lenguaje o cuando éste, por no estar perfectamente establecido, puede regresar (Hayes y Nothorn, 1996).

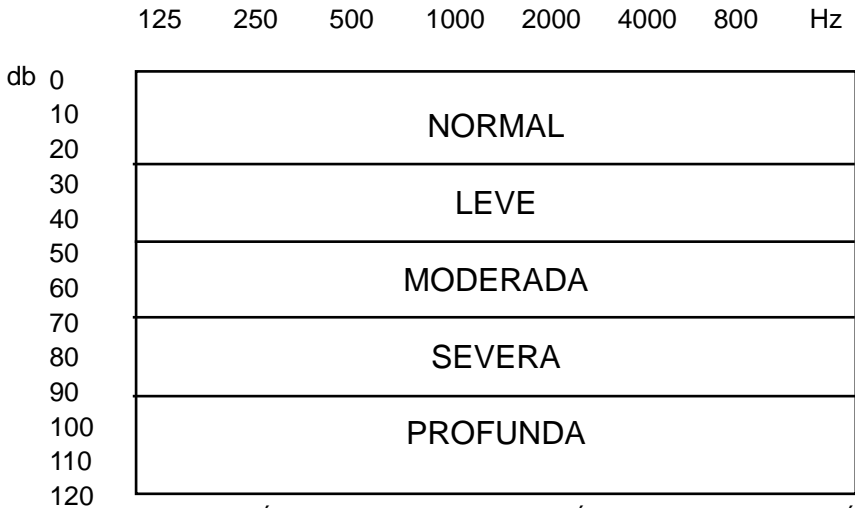
La gravedad de la pérdida auditiva, condiciona alteraciones más o menos graves del desarrollo del lenguaje. En los casos de hipoacusias profundas bilaterales de instauración temprana este déficit puede conducir a un síndrome denominado “sordomudez”, caracterizado por hipoacusia profunda, falta de lenguaje oral y un complejo síndrome psicosocial con problemas de comportamiento, falta de desarrollo intelectual y de integración social. Este término no suele utilizarse en la actualidad, por su carga peyorativa y porque las técnicas de rehabilitación precoz permiten la desmutización, por lo que comúnmente las hipoacusias neurosensoriales bilaterales se denominan sorderas (Faus y Morera, 1994).

Así, en base al **momento de instauración del déficit auditivo**, se habla de **hipoacusias prelinguales** cuando la lesión se produjo con anterioridad a la adquisición del lenguaje (de 0 a 2 años), **perilinguales** cuando aconteció durante la etapa de aprendizaje del lenguaje (de 3 a 5 años), y **postlinguales** cuando sobrevino tras la estructuración del mismo (6 o más años).

En relación con la **intensidad de la hipoacusia** pueden diferenciarse varios tipos:

- 1 **Hipoacusias leves:** Pérdidas de 21 a 40 decibelios (db). Sólo aparecen problemas de audición con voz baja y ambiente ruidoso. El desarrollo del lenguaje es normal.
- 2 **Hipoacusias moderadas:** Pérdidas de 41 a 70 db. Se aprecian dificultades con la voz normal. Existen problemas en la adquisición del lenguaje y en la producción de sonidos.
- 3 **Hipoacusias severas:** Pérdidas de 71 a 90 db. Sólo se oye cuando se grita o se usa amplificación. No se desarrolla el lenguaje sin ayuda.

- 4 **Hipoacusias profundas:** Pérdidas mayores de 90 db. La comprensión es prácticamente nula, incluso con amplificación. No se produce un desarrollo espontáneo del lenguaje.



CLASIFICACIÓN DE LAS HIPOACUSIAS SEGÚN EL UMBRAL DE AUDICIÓN

La incidencia de hipoacusia es de **al menos 1 por cada 1.000 recién nacidos** vivos (European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening, 1998), ya que en esta cifra sólo se incluyen las hipoacusias neurosensoriales severas y profundas. La OMS, en su informe de 1967, también indicaba una incidencia de hipoacusia severa y profunda en el recién nacido de 1/1.000 y de cualquier grado de 5/1.000.

En España el Estudio Multicéntrico de 1994, encontró una incidencia de hipoacusias neurosensoriales severas y profundas del 0,77 por mil recién nacidos vivos, aumentando a 2,8/1.000 al incluir las moderadas.

En Valencia, según los datos correspondientes al Hospital Universitario de La Fe, la incidencia de hipoacusias severas y profundas en neonatos es del 1,5/1.000, y considerando la hipoacusia de cualquier grado de un 4,1/1.000 (Sánchez-Alcón y Morera, 1994).

Sin embargo, **en los recién nacidos con determinados factores de riesgo** (ver más adelante) **estas cifras de incidencia son mucho más elevadas, del 4% respecto a hipoacusias severas** y del 9% si se incluyen las leves, moderadas y de carácter unilateral (Wilson, 1985). La incidencia de niños con factores de riesgo en España es del 3,90 %, con variaciones individuales significativas en los diferentes centros (Grupo Multicéntrico de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil, 1994). De los niños del grupo de riesgo, el 7,69 % tienen umbrales auditivos mayores de 30 db (5,5 % bilaterales y 2,13 % unilaterales). El 2,13 % de estos recién nacidos tienen umbrales auditivos mayores de 60 db. El estudio realizado en el hospital La Fe de Valencia encontró una incidencia de factores de riesgo en recién nacidos del 2,9 % (Sánchez-Alcón y Morera, 1994).

Cuando la prueba de cribado se realiza sólo a los recién nacidos y lactantes con factores de riesgo, se detecta el 40% a 50% de las hipoacusias permanentes congénitas infantiles (Mason & Herrmann, 1998).

Gran parte de las hipoacusias infantiles se presentan ya al nacimiento o en la etapa neonatal, el 80% según algunos estudios (Moro, Almenar y Sánchez, 1997).

En este apartado nos vamos a centrar en las hipoacusias del recién nacido, por tanto no incluiremos todas aquéllas que hacen su debut posteriormente y son debidas a procesos adquiridos tras el periodo neonatal, como otitis de repetición, traumatismos, etc.

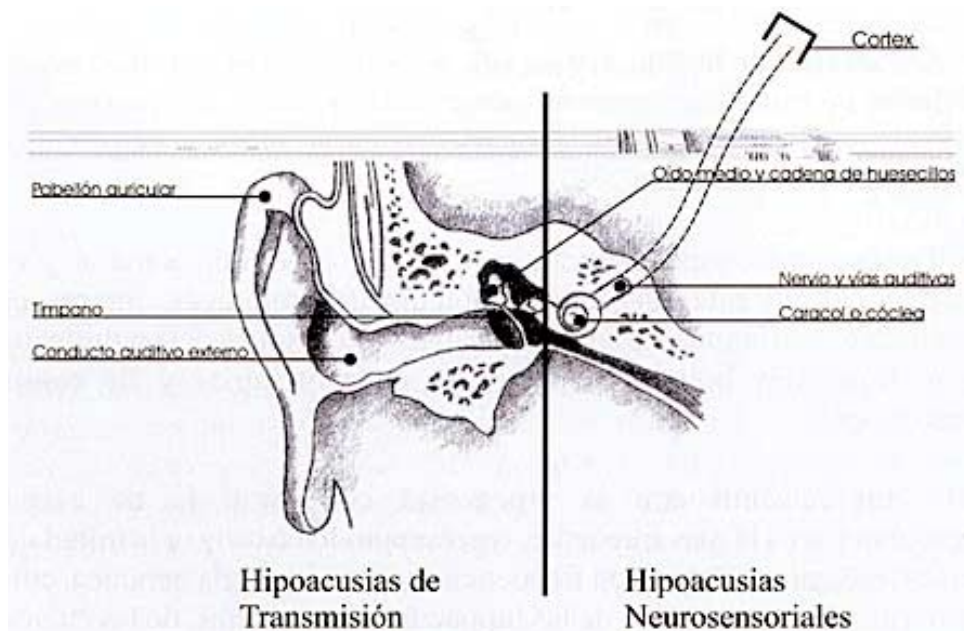
Las **causas de la hipoacusia son muy diversas** y con frecuencia difíciles de establecer, especialmente cuando puede ser responsable más de un factor. Pueden agruparse en **congénitas y adquiridas** (Morera C y Perolada J, 1998).

La hipoacusia puede ser adquirida durante el periodo prenatal (p. e. infecciones intrauterinas, administración de ototóxicos durante el embarazo), perinatal (p. e. asfixia perinatal), o después del nacimiento (p.e. hiperbilirrubinemia, ototóxicos, quimioterapia) y de causa desconocida.

En relación con la hipoacusia congénita, la de causa desconocida es la más frecuente, representando en torno a la mitad de casos. El siguiente grupo en frecuencia es el de etiología genética, con aproximadamente el 40% de las hipoacusias congénitas, de las cuales aproximadamente la mitad tienen historia familiar. Además, uno de cada 5 niños con hipoacusia genética también ha tenido una estancia superior a 48 horas en una unidad neonatal de cuidados intensivos o especiales, con lo que pueden estar implicados más factores en su etiología.

En base a la localización de la lesión que la produce podemos hablar de:

- 1 **Hipoacusias de transmisión:** Son aquellas que impiden que el sonido llegue a estimular correctamente las células sensoriales del órgano de Corti, lugar donde la energía mecánica del sonido estimulante se convierte en energía eléctrica que discurrirá por las vías auditivas. Fundamentalmente son lesiones localizadas en oído externo (tapones de cerumen, otitis externas, atresias de conducto, etc.) y en oído medio (otitis medias y otosclerosis, entre otras).
- 2 **Hipoacusias de percepción:** Son aquellas en que la lesión asienta en las células ciliadas o receptor sensorial de la audición (también denominadas de recepción) o en las vías y centros de la vía auditiva. La mayor parte de las hipoacusias severas y profundas bilaterales son de este tipo.



El momento de aparición de la hipoacusia y su detección es fundamental desde el punto de vista pronóstico. Las 12 primeras semanas de vida extrauterina son especialmente importantes para el desarrollo de las vías auditivas y la maduración completa del sistema auditivo se alcanza durante las primeras 40 semanas (Sequí et al, 1996). La identificación e intervención temprana, antes de los 6 meses de edad, se ha asociado a un mejor desarrollo del lenguaje (Yoshinaga-Itano et al, 1998).

La organización neurosensorial de la vía y centros auditivos es inducida por los estímulos acústicos y queda como huella una vez producida, pudiendo ser estimulada por los restos auditivos si existen, o a través de otras vías sensoriales. Por ello es fundamental el diagnóstico precoz de la hipoacusia y su rehabilitación mediante prótesis o estimulación de otras vías sensoriales que hagan perdurar estas adquisiciones. La reciente aparición de implantes cocleares, que permiten la estimulación del nervio auditivo y su utilización en la infancia, puede revolucionar en un futuro próximo este problema (Faus y Morera, 1994).

Sin embargo, esta detección precoz cuenta con la dificultad de que **el déficit auditivo puede pasar desapercibido en el niño, sobre todo en el primer año de vida**, en el que sólo se aprecia una falta de respuesta a estímulos sonoros, circunstancia no siempre fácil de objetivar. Ya más adelante comienzan a manifestarse los retrasos en el desarrollo del lenguaje, que al principio son muy sutiles.

La edad media del diagnóstico, en los países desarrollados, es de alrededor de los 3 años (NIH Consensus, 1993), pese a que la mayor parte de las hipoacusias infantiles se presentan en el nacimiento o en la etapa neonatal. De aquí la gran importancia que adquiere el establecimiento de programas de detección precoz y la **concienciación de los profesionales sanitarios, padres y educadores** y sociedad en general en el diagnóstico precoz de la sordera infantil.

Tabla 1: Hitos esperados de habla-lenguaje-audición*

Listado de cotejo de determinados hitos de habla-lenguaje-audición en lactantes y niños con cognición y capacidad auditivas intactas. El incumplimiento de estos hitos en la gama de edad esperada se puede relacionar con una hipoacusia que requiere pruebas audiológicas.

Del nacimiento a los 3 meses

- Se sobresalta ante los ruidos fuertes
- Se despierta ante sonidos

- Reflejo de parpadeo o mayor apertura de los ojos ante los ruidos

De 3 a 4 meses

- Se tranquiliza con la voz de la madre
- Deja de jugar, escucha los nuevos sonidos
- Busca la fuente de sonidos nuevos que no están ala vista

De 6 a 9 meses

- Disfruta con los juguetes musicales
- Arrulla y gorjea con inflexiones
- Dice “mamá”

De 12 a 15 meses

- Responde a su nombre y al “no”
- Cumple pedidos simples
- Cuenta con un vocabulario expresivo de 3 a 5 palabras
- Imita algunos sonidos

De 18 a 24 meses

- Conoce las partes del cuerpo
- Cuenta con un vocabulario expresivo mínimo de 20 a 50 palabras (utiliza frases de 2 palabras)
- Un 50% del habla es inteligible para los extraños

A los 36 meses

- Cuenta con un vocabulario expresivo de 500 palabras (utiliza oraciones de 4 a 5 palabras)
- Un 80% del habla es inteligible para los extraños
- Comprende algunos verbos

Adaptado de Northern J, Downs M. Hearing in Children. 4ª ed. Baltimore, MD: Williams and Wilkins; 1991.

Por otro lado, hoy se sabe que existen una serie de factores que pueden provocar hipoacusia o se asocian a ella como son los ototóxicos, ciertas infecciones, traumas obstétricos y antecedentes familiares, entre otros, que pueden incidir durante el embarazo, el parto o la primera infancia, denominados **factores de riesgo**, puesto que su presencia indica un mayor riesgo de padecer hipoacusia. Por ello los niños con estos antecedentes deben ser sometidos a una vigilancia especial.

Las características asintomáticas del proceso, obligan a adoptar procedimientos activos para el diagnóstico precoz, que hoy pueden realizarse a cualquier edad.

DE SUS RESULTADOS

Los procedimientos diagnósticos de la hipoacusia en la infancia son difíciles de aplicar por **falta de colaboración**, sobre todo de los más pequeños. En general, por encima de los 4 a 6 años pueden utilizarse las técnicas audiométricas convencionales, una vez ganada la confianza del niño. Estas pruebas, basadas en los juegos, son difíciles de interpretar y deben ser realizadas por personal especializado.

Las técnicas de exploración auditiva en la infancia se dividen en subjetivas y objetivas.

A. Audiometría subjetiva:

Fueron las primeras en utilizarse y siguen teniendo un gran valor en la práctica clínica, ya que es el método más completo pues tienen la ventaja de evidenciar el reconocimiento del sonido, es decir, que el sujeto no sólo oye sino que tiene conciencia de que esto sucede.

Tienen el grave inconveniente de estar condicionadas por el paciente, la subjetividad y la experiencia del propio explorador.

Entre los distintos procedimientos cabe citar la **audiometría de observación del comportamiento** o de **observación de los reflejos** y la **audiometría de reflejo condicionado** (test de Susuki, Peep, y Show, y similares) realizadas habitualmente con refuerzo visual.

B. Audiometría objetiva:

Las técnicas clásicas de audiometría infantil por observación del comportamiento, han dado paso a las técnicas electrofisiológicas, que son las de elección en el diagnóstico de la hipoacusia en la primera infancia en la actualidad.

Se caracterizan por no necesitar de la colaboración del paciente, no estando tampoco condicionadas por el explorador.

Se denominan técnicas de Audiometría por Respuestas Eléctricas, también conocida como **Potenciales Evocados Auditivos**. De ellas la que se ha mostrado de más valor en el diagnóstico de la hipoacusia son los **Potenciales de Tronco Cerebral (PTC)**.

Actualmente los métodos recomendados para el cribado de hipoacusia en los recién nacidos son estos potenciales de tronco cerebral (PTC) y las otoemisiones acústicas (OA) que a continuación comentamos, por ser procedimientos objetivos, rápidos, simples y reproducibles. Son capaces de identificar al menos el 80% de las hipoacusias permanentes infantiles en los programas bien con-

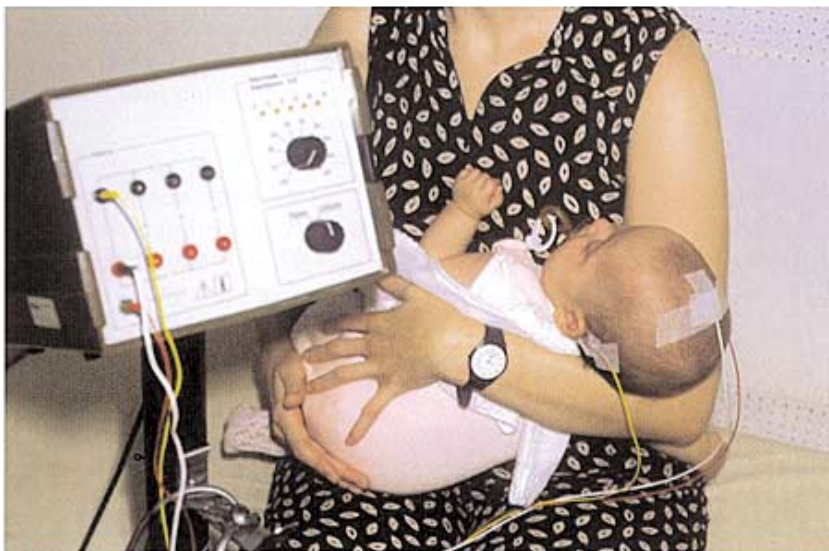
trolados, con un porcentaje de fallos (falsos positivos) de un 2 a 3 % en niños con audición normal (según el European Consensus Statementon Neonatal Hearing Screening, 1998).

POTENCIALES DEL TRONCO CEREBRAL (PTC)

Se basan en el **registro de corrientes bioeléctricas de la vía auditiva, en concreto del tronco cerebral**, tras la presentación de estímulos sonoros. El estímulo utilizado es un click de banda ancha centrado en los 1.000 Hertzios. Se presenta a cada uno de los oídos a un nivel determinado (40 db según el JCM y 30 y 70 db según la CODEPEH). La prueba se supera cuando se comprueba la existencia de la onda Y

Los equipos convencionales utilizados para screening son simples y portátiles, pero requieren de personal entrenado en la identificación de las ondas. Por ello, en EEUU se desarrollaron aparatos computarizados para reconocimiento automático de las respuestas (PTCA), con una concordancia entre el 94 y el 98% con los PTC convencionales (Petters, 1986).

Estos aparatos automáticos tienen una especificidad de un 96% y una sensibilidad de un 98%. El número de los pacientes referidos para el diagnóstico en los programas de screening con PTCA es del 4% (con un rango del 1 al 10%) y cuando se realiza en dos fases baja al 1 %. La duración de la prueba es de 20 a 30 minutos (Herrman y cols, 1995).



OTOEMISIONES ACÚSTICAS (OA)

Las OA son **sonidos generados en la cóclea**, por mecanismos fisiológicos, que pueden ser recogidos en el conducto auditivo externo. Pueden ser espontáneas o provocadas por estímulos auditivos diversos y su origen es **atribuido a las células ciliadas externas**. La emisión se retrasaba entre 5 y 15 ms, por eso se le llamó “eco coclear” y su energía podía ser mayor que la del estímulo (Marco y cols, 1993).

Las otoemisiones habitualmente utilizadas en el screening auditivo infantil son las evocadas mediante múltiples clics de banda ancha (Caballero y cols, 1994). Son las denominadas **Otoemisiones Provocadas por Estímulos Transitorios (TEOAE)**, que dan lugar a una multitonda que desaparece en las hipoacusias.

Los equipos van siendo simplificados progresivamente tendiendo a ser cada vez más pequeños y de simple manejo. Existen básicamente dos tipos: los básicos o de screening y los clínicos más complejos.

La **especificidad** del test en el screening neonatal es del 80 al 90 % con una **sensibilidad del 80 al 86%**. El nivel de derivación máximo en la primera fase del screening debe ser de un 10% en universal y de 20% en grupos de riesgo, y del 3 al 5 % en la segunda fase (Davis y cols, 1997).

Es un método incruento, sencillo y rápido. El tiempo para la realización de la prueba es escaso, entre dos y tres minutos por oído. No obstante, el número total de exploraciones por hora es de aproximadamente cuatro, incluyendo la preparación del niño, hablar con los padres, etc. Debe realizarse con el mínimo ruido ambiente posible, lo que permite mejorar la identificación de la respuesta. Se debe aprovechar el momento en el que el recién nacido está más relajado (durante el sueño espontáneo, tras la toma de alimento), pudiendo realizarse en la misma sala de la maternidad y con su madre presente durante toda la exploración (Watkin, 1996; Sequí et al, 1996, Trinidad et al, 1999).

Las limitaciones de las otoemisiones en el diagnóstico de las hipoacusias derivan del hecho de que exploran sólo la cóclea y no son capaces de detectar todas aquellas que tienen su base en alteraciones en las vías o centros auditivos del sistema nervioso central. Así, cuando en un recién nacido con factores de riesgo de hipoacusia el resultado de la exploración sea normal, deberemos advertir a los padres y cuidadores que deben seguir vigilando al niño, para volverlo a explorar si presenta signos de sospecha de déficit auditivo, especialmente si presenta lesiones centrales.

Asimismo, esta exploración en ocasiones puede dar resultados falsos sugerentes de hipoacusia, especialmente en los primeros 3 días de vida, debido a la presencia de líquidos u otros productos

en el canal auditivo que dificultan la transmisión del sonido hasta la cóclea o debido al desarrollo o a otros mecanismos como la oxigenación de las células ciliadas. Por ello se aconseja su realización lo más tarde posible antes del alta del recién nacido de la maternidad (Sequí et al,1996; Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group, 1998).



Es conocido que ciertos factores como infecciones, traumatismos y ototóxicos, entre otros, pueden provocar hipoacusia, habiéndose demostrado que **en los niños que presentan ciertos antecedentes existe una mayor incidencia de déficits auditivos.**

Así, si la incidencia de la hipoacusia en la población general varía entre un 1 y un 3 por mil, ésta aumenta significativamente en el grupo con factores de riesgo hasta un 2,5-5 % (SánchezAlcón y Morera C, 1994).

En 1970 se formó en EE.UU. una comisión conjunta denominada Joint Committee on Infant Hearing con representantes de la Academia Americana de Otorrinolaringología, la Academia Americana de Pediatría y la Asociación Americana de Audio-Fonología. Esta comisión ha realizado varios comunicados pronunciándose a favor de los programas de screening, estableciendo pautas para su realización, definiendo los factores de alto riesgo auditivo, recomendando un registro de riesgo. En su último comunicado en 1994, se revisaron los criterios ampliándolos a 10 en los recién nacidos y a 8 en los lactantes hasta 2 años. Son los siguientes:

A) RECIÉN NACIDOS (del nacimiento a los 28 días)

1. Antecedentes familiares de hipoacusia
2. Infecciones en el embarazo, que se sabe o se sospecha, que se asocian a hipoacusias neurosensoriales, como toxoplasmosis, sífilis, rubéola e infecciones virales.
3. Anomalías congénitas de cabeza y cuello, incluyendo anomalías del pabellón, atresias del conducto auditivo externo, implantación baja del pelo, etc.
4. Peso al nacimiento menor de 1.500 g
5. Hiperbilirrubinemia a niveles que requieren exanguino transfusión
6. Medicación ototóxica
7. Meningitis bacteriana (especialmente por *Haemophilus influenzae*)
8. Asfixia neonatal
9. Ventilación asistida durante más de 10 días

10. Hallazgos correspondientes a síndromes que suelen incluir hipoacusias

B) LACTANTES (del día 29 a los 2 años)

1. Sospecha paterna o de educadores
2. Meningitis bacteriana
3. Factores de riesgo neonatales
4. Traumatismo craneal
5. Hallazgos correspondientes a síndromes que suelen incluir hipoacusia
6. Medicación ototóxica
7. Enfermedades neurodegenerativas
8. Infecciones de la infancia que se asocian a hipoacusia neurosensorial como sarampión o parotiditis.

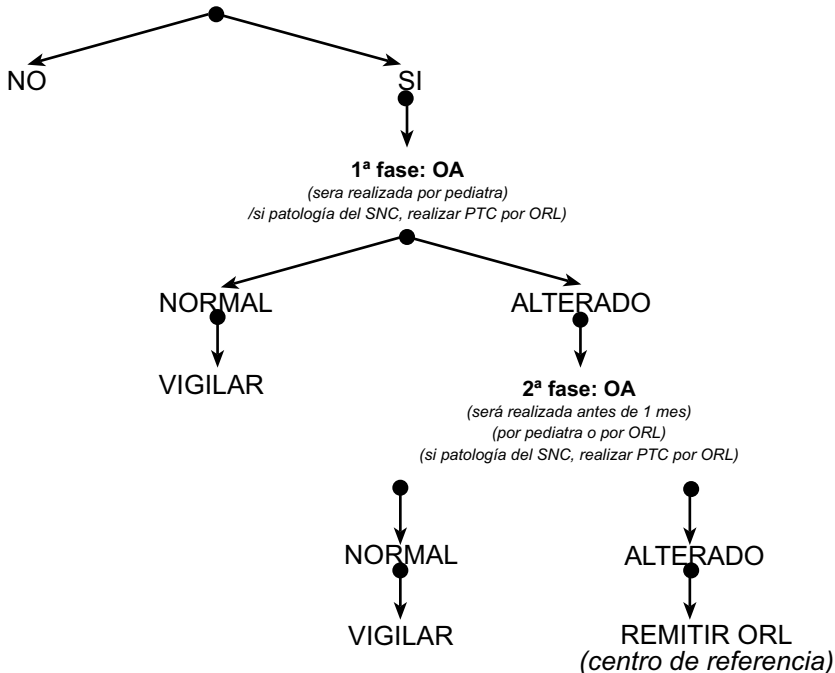
Consideramos que los factores de riesgo no deben interpretarse de forma restrictiva, y en este sentido opinamos que también suponen un factor de riesgo la presencia de hemorragia cerebral y/o de patología neurológica con convulsiones en el recién nacido, así como el síndrome alcohólico fetal. Por el contrario consideramos que algún factor, como la implantación baja del pelo, de elevada frecuencia en la población, no representa realmente un indicador de hipoacusia.

En España la **Comisión para la Detección de la Hipoacusia (CODEPEH)** en el año 1993, formada por miembros de la Sociedad Española de Otorrinolaringología, la Asociación Española de Pediatría, la Federación Española de Amigos y Padres de Sordos y el INSALUD fue formada con la misma finalidad. Esta comisión en 1996 recomendó un Protocolo para la detección precoz de la hipoacusia en niños con factores de riesgo, realizando un listado de indicadores de riesgo común para recién nacidos y lactantes, estableciendo un cronograma de actuación y recomendando llegar al diagnóstico antes de los 6 meses de edad. Las exploraciones recomendadas son los PTC y las OA en la primera fase.

Hay autores que resumen los factores de riesgo neonatal en 3, que consideramos de gran valor nemotécnico: Antecedentes de sordera familiar, malformaciones craneofaciales y estancia en UCI neonatal mayor de 48 horas (Davis y cols, 1996).

Determinación de pertenencia a grupo de riesgo

(por el pediatra en la 1ª visita)



El primer paso de este cribado de hipoacusia lo constituye la determinación de la pertenencia o no del recién nacido al grupo de riesgo, que se hará siguiendo las indicaciones del apartado anterior. Se define como alto riesgo de deficiencia auditiva aquel grupo de la población que, detectada por estudios retrospectivos, identifica a los sujetos estadísticamente en periodo de sufrir pérdida auditiva.

Para la realización de la primera y segunda fase del cribado se emplearán las otoemisiones acústicas dada su facilidad, salvo cuando exista patología del SNC, en cuyo caso será necesario explorar la capacidad auditiva con potenciales evocados del tronco cerebral.

La primera fase del cribado en los recién nacidos con riesgo debe realizarse por el equipo pediátrico antes de que el recién nacido abandone el centro hospitalario. Antes de la exploración se

informará adecuadamente a los padres sobre el riesgo de hipoacusia de su hijo/a y la técnica utilizada para su detección. Posteriormente se le informará del resultado de la misma y su interpretación, indicando si es normal la necesidad de vigilancia por parte de padres y pediatra del centro de Atención Primaria (por la existencia de falsos negativos y la pertenencia del recién nacido al grupo de riesgo) y, si es anormal, la necesidad de control para la confirmación o no de la hipoacusia.

Para la ejecución de la segunda fase en los recién nacidos con resultado alterado en la primera prueba, se citará al lactante al hospital antes de transcurrido un mes, siendo entonces explorado por el pediatra o por el ORL según se determine en cada centro sanitario. Cuando el resultado de esta exploración sea normal se indicará la necesidad de vigilancia por parte de los padres y del pediatra del centro de Atención Primaria. Si la prueba sigue detectando una posible hipoacusia se remitirá al Servicio de ORL del propio hospital o, si no disponen del equipo adecuado, a los hospitales de referencia (Hospital General de Alicante, Hospital General de Castellón, Hospital Clínico Universitario de Valencia, y Hospital Universitario La Fe de Valencia). En estos centros se procederá a la confirmación diagnóstica de la hipoacusia, enfoque diagnóstico y terapéutico.

Una vez confirmada la presencia de hipoacusia en el lactante por el Servicio de ORL, se iniciará su tratamiento lo antes posible, deseablemente antes de los 6 meses de edad, para facilitar el mayor desarrollo del lenguaje posible.

Cuando sea factible realizar un tratamiento etiológico, se procederá al mismo. En la mayoría de los casos, sin embargo, el tratamiento consistirá en la aplicación de un audífono para la amplificación sonora y la estimulación y/o rehabilitación del lenguaje en un centro especializado. Se realizará la aplicación de un implante coclear cuando en el seguimiento del niño/a se considere conveniente.

Según la normativa vigente (Resolución de 28 de abril de 1999 del Conseller de Sanidad, DOGV de 2 de junio de 1999) los audífonos y moldes adaptables para audífonos se dispensan de forma gratuita a los niños y niñas con hipoacusia bilateral profunda menores de 18 años de edad. La prescripción de este material ortoprotésico sólo podrá realizarse por los Servicios de Otorrinolaringología hospitalarios y con programas de detección precoz.



El **objetivo** del programa es la detección y tratamiento precoz en los primeros meses de vida de la hipoacusia en los recién nacidos y lactantes de la Comunidad.

La implantación de este programa se realizará de manera progresiva en los diversos hospitales de la Comunidad Valenciana, conforme cuenten con los equipos técnicos y de formación de personal necesarios. Así pueden distinguirse distintas fases:

I. FASE DE DETECCIÓN EN GRUPO DE RIESGO E IMPLANTACIÓN PROGRESIVA DEL CRIBADO DE HIPOACUSIA EN RECIÉN NACIDOS

En función del grado de experiencia previa en la detección, diagnóstico y tratamiento de hipoacusias en recién nacidos y lactantes, número de nacimientos y titularidad de las distintas maternidades, el cribado de hipoacusia se organizará de la siguiente manera:

1. Hospitales públicos con experiencia en las técnicas de cribado, diagnóstico y tratamiento de hipoacusias en recién nacidos y lactantes: Hospital Universitario La Fe de Valencia, Hospital Clínico Universitario de Valencia.

Estos hospitales realizarán el cribado, diagnóstico y tratamiento a los recién nacidos que nacen en ellos. Intervendrán de forma activa en la formación de los profesionales sanitarios. Además serán **centro de referencia** para el resto de hospitales de la Comunidad Valenciana facilitando el **diagnóstico definitivo y tratamiento** de los casos detectados y remitidos por dichos hospitales.

2. Hospitales públicos, en periodo de implantación del programa, y que una vez consolidado el cribado se constituirán en centros de referencia de confirmación de hipoacusia en recién nacidos y lactantes: Hospital General de Alicante y Hospital General de Castellón.

Estos hospitales, adquirirán experiencia en la detección de la hipoacusia infantil y confirmación de la misma. Seguidamente tomarán parte en la formación de los profesionales sanitarios de otros centros, y realizarán la confirmación de la presencia de hipoacusia en los niños remitidos por los hospitales de sus respectivas provincias que no hayan superado la segunda fase del cribado. En el caso de confirmarse hipoacusia, podrán remitir al lactante a los hospitales indicados en el apartado 1, para su diagnóstico y tratamiento.

3. Hospitales públicos con unidades neonatales, en periodo de implantación del programa de cribado de hipoacusia infantil: Hospital de Vinaroz, Hospital de Sagunto, Hospital de la Ribera de Alzira, Hospital de Requena, Hospital General de Valencia, Hospital Dr. Peset de Valencia, Hospital San Francisco de Borja de Gandía, Hospital de Onteniente, Hospital Marina Alta de Denia,

Hospital de Villajoyosa, Hospital Virgen de los Lirios de Alcoy, Hospital General de Elda, Hospital San Juan de Alicante, Hospital General de Elche, Hospital de la Vega Baja de Orihuela, Hospital Luis Alcañiz de Játiva. Los profesionales de estos hospitales recibirán la formación y apoyo técnico necesarios para la realización del cribado, y conforme estén en condiciones de aplicarlo lo incorporarán a su práctica asistencial realizando la primera y segunda fase del mismo.

Aquellos hospitales que cuenten ya en la actualidad con personal cualificado para la realización de este cribado, recibirán el material técnico necesario para su implantación, pudiendo además actuar como centros de formación de profesionales sanitarios en este tema.

Los niños en que se detecte hipoacusia tras la segunda fase del cribado serán derivados a los Servicios de ORL del propio hospital, o si no disponen del equipo adecuado, a los hospitales de referencia indicados en los apartados 1 y 2.

4. Hospitales privados con maternidad: Clínica Casa de la Salud, Hospital 9 de Octubre, Clínica Vistahermosa, Clínica N.S. Misericordia, Clínica Promater, Clínica Virgen del Consuelo, Clínica Quirón, Clínica San Carlos de Denia, Centro Médico de Denia, Clínica Acuario de Denia, Clínica San Jorge de Alcoi, Clínica P. Socorro, Clínica San Carlos, Clínica Ciudad Jardín de Elche.

Estos hospitales tendrán acceso a recibir la formación necesaria de sus profesionales sanitarios para la realización del cribado. La adquisición del aparato de otoemisiones acústicas correrá a cargo del propio hospital.

Una vez consolidado el cribado de hipoacusias en recién nacidos y lactantes de riesgo:

Cada uno de los hospitales públicos realizará el cribado a los recién nacidos de riesgo nacidos en ellos, siguiendo el protocolo indicado en el apartado anterior. Asimismo, realizarán este cribado los hospitales privados que cuenten con los medios necesarios. Los niños en los que detecte hipoacusia serán derivados para su confirmación a los Servicios de ORL del propio hospital o a su hospital de referencia (Hospital General de Alicante, Hospital General de Castellón, Hospital Clínico Universitario de Valencia, y Hospital Universitario La Fe de Valencia).

Los hospitales privados que no cuenten con los medios necesarios para la realización del cribado a los recién nacidos de riesgo, los remitirán al hospital del Área de Salud donde esté domiciliado el recién nacido.

II. DETECCIÓN DE HIPOACUSIA EN LOS LACTANTES DE RIESGO EN ATENCIÓN PRIMARIA

Como ya se indica en el Programa de Supervisión de la Salud Infantil, el pediatra deberá valorar la presencia de factores de riesgo de hipoacusia. En caso de que estén presentes y que, por el motivo que fuera, no se haya realizado la prueba de detección precoz de hipoacusia, remitirá al lactante al Servicio de Pediatría del hospital de su Área de Salud para su exploración.

Los padres de todos los recién nacidos a su alta en la maternidad recibirán un folleto informativo sobre la importancia de la detección precoz de la hipoacusia y los signos de sospecha de su presencia en el lactante.

El cribado en el periodo neonatal no puede identificar las hipoacusias adquiridas y las progresivas aparecidas posteriormente. Por ello se necesitan sistemas de vigilancia para identificar estos casos, que representan aproximadamente un 10% a 20% de todas las hipoacusias permanentes infantiles (según el *European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening*, 1998).

III.FASE DE IMPLANTACIÓN DE CRIBADO DE HIPOACUSIA UNIVERSAL

Se considera como meta la implantación del cribado universal de hipoacusia a todos los recién nacidos de la Comunidad Valenciana, ya que la detección limitada a los lactantes con factores de riesgo no es capaz de identificar más del 40% a 50% de los casos de hipoacusia permanente infantil (según el *European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening*, 1998).

Como prueba preliminar se realizará el cribado de hipoacusia en todos los recién nacidos en los hospitales que ya cuentan con experiencia en la misma, Hospital Clínico Universitario de Valencia y Hospital Universitario La Fe de Valencia.

Teniendo en cuenta los resultados y problemas surgidos en estos centros, se valorará la implantación del cribado universal de forma progresiva al resto de hospitales, conforme cuenten con la formación y medios necesarios para ello.

Evaluación y seguimiento

Con el fin de evaluar el cribado de hipoacusias en los recién nacidos de la Comunidad Valenciana es necesario establecer un **sistema de registro** que consistirá en:

- 1 En el informe del recién nacido incluido en la cartilla de salud infantil se hará constar: la pertenencia o no del recién nacido al grupo de riesgo, la realización o no de la prueba de cribado (otoemisiones acústicas) y el resultado de la misma.
- 2 En cada maternidad se registrarán los casos de niños con factores de riesgo de hipoacusia, las pruebas realizadas y los lactantes con pruebas positivas en cada una de sus fases. Con una periodicidad anual se remitirán los datos numéricos de cada uno de estos aspectos a la Dirección General de Salud Pública siguiendo un formulario específico (ver anexo).
- 3 En los Servicios de ORL se registrarán los casos de hipoacusia diagnosticados en la infancia, remitiéndose a la Dirección General de Salud Pública los siguientes datos con una periodicidad anual: Iniciales del nombre y apellidos del paciente, fecha de nacimiento, 35 fecha de diagnóstico de confirmación de hipoacusia, diagnóstico específico, fecha de inicio de tratamiento, tratamiento (audífono, implante coclear, rehabilitación auditiva y logopédica)

Se constituye la **comisión de seguimiento del programa de hipoacusia en la Comunidad Valenciana**, integrada por:

- Dos representantes de la Dirección General de Salud Pública (uno de los cuales será el Presidente de la Comisión).
 - Dos representantes de la Dirección General de Prestación Asistencial.
 - Un neonatólogo y un ORL (uno de los cuales actuará de coordinador) de los siguientes hospitales: Hospital General de Alicante, Hospital General de Castellón, Hospital Clínico Universitario de Valencia, y Hospital Universitario La Fe de Valencia.
 - Un representante de los pediatras de Pediatría Extrahospitalaria. Las funciones de esta comisión son las siguientes:
- 1 Coordinar las diferentes medidas para la implantación y desarrollo del cribado de hipoacusia en recién nacidos de la Comunidad Valenciana.
 - 2 Evaluar las actividades y los resultados alcanzados.
 - 3 Proponer modificaciones para la mejora de la detección precoz de la hipoacusia y su tratamiento y rehabilitación.

Esta comisión se reunirá tantas veces como se considere necesario a solicitud del presidente o de al menos de sus miembros, y siempre al menos una vez al año.

- Caballero J, Marco J, Morant A, Mallea I. Estudio de otoemisiones acústicas provocadas en niños. *Acta Esp Otorrinolaring* 1994; 45: 1318.
- Davis A, Bamford J, Wilson I, Ranikalawan T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technology Assessment* 1997; 1(10).
- European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening. Milan, May 1998.
- Faus J y Morera C. Importancia de la rehabilitación audiotrófica precoz en las hipoacusias infantiles. *Fiapas*, 1994; 40: 40-45.
- Grupo Multicéntrico de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil. Diagnóstico precoz de la hipoacusia infantil en población de alto riesgo. *Fiapas* 1994; 3 8; 3: X-XII.
- Hayes D, Nothren JL. *Infants and hearing*, 1996. Singular Publishing Group, Inc.
- Hermann BS, Thornton AR, Joseph JM. Automated infant: hearing screening using the ABR: development and validation. *Am J Audio* 1995; 14:6-14.
- Joint Committee on Infant Hearing. Position Statement. *ASHA* 1994; 36:38-41.
- Marco Algarra J, Sequí J, Caballero J, Mir B, Morant A, Brines J, Paredes C. Otoemisiones acústicas. Patrones de normalidad y aplicaciones clínicas. En Marco Clemente J, Marco Algarra J. Libro del Año de Otorrinolaringología 1992. Ed. Sanidad y ediciones s.a. (Saned). Madrid, 1993: 197-248.
- Mason JA, Herrmann KR. Universal Infant Hearing Screening by Automated Auditory Brainstem Response Measurement. *Pediatrics* 1998; 101: 221-228.
- Moro M, Almenar A y Sánchez C. Detección precoz de la sordera en la infancia. *An Esp Pediatr* 1997; 46:534-537.
- National Institutes of Health. Consensus Statement. Early identification of hearing impairment in infants and young children. *NIH Consensus Statement*, 1993. Mar 1-3; 11: 1-24.
- Peters JG. An automated infant screener using advanced evoked response technology. *Hearing Journal*, 1996; 3: 25-30.

Morera C y Perolada J. Causas de la sordera. En Detección precoz de la sordera. Dossier informativo. Editorial Fiapas. Madrid. 1998: 17-22.

Sánchez-Alcón MD y Morera C, Screening auditivo neonatal con técnicas electrofisiológicas. *ORL Dip 1*; 10-30.1994

Sequí JM, Paredes C, Brines J, Marco J. *Screening auditivo*. En Martínez y Bargüen A, Sánchez A, Santaolalla F. Otoemisiones Acústicas. Editorial Universidad del País Vasco, 1996. Capítulo VI: 117-125.

Trinidad Ramos G, Pando Pinto J, Vega Cuadri A, Serrano Berrocal M, Trinidad Ruiz G, Blasco Huelva A. Detección precoz de hipoacusia en recién nacidos mediante otoemisiones acústicas evocadas transitorias. *An Esp Pediatr* 1999; 50: 166-17 1.

Watkins PM. Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness. *Arch Dis Child*, 1996; 74: 16-25.

Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 1998; 352: 1957-64.

Wilson J. Deafness in developing countries. *Arch. Otolaryngol*, 1985; 112:2-9.

Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of Early- and Later-identified Children With Hearing Loss. *Pediatrics* 1998;102:1161-1171.

CRIBADO DE HIPOACUSIA EN RECIÉN NACIDOS

HOSPITAL _____

AÑO _____

Número de nacimientos en la maternidad

Número de recién nacidos procedentes de otras maternidades:

CRIBADO UNIVERSAL

Número de recién nacidos a los que se les ha realizado la primera prueba de cribado de hipoacusia (OA):

Número de recién nacidos con resultado dudoso o alterado en la primera prueba de cribado de hipoacusia (OA):

Número de recién nacidos de la maternidad a los que se les ha realizado la segunda prueba de cribado de hipoacusia (OA):

Número de recién nacidos con resultado dudoso o alterado en la segunda prueba de cribado de hipoacusia (OA):

CRIBADO EN RECIÉN NACIDOS CON FACTORES DE RIESGO DE HIPOACUSIA

● Número de recién nacidos con factores de riesgo de hipoacusia:

● Número de recién nacidos con factores de riesgo de hipoacusia a los que se les ha realizado la primera prueba de cribado:

● Número de recién nacidos con factores de riesgo de hipoacusia con resultado dudoso o alterado en la primera prueba de cribado:

● Número de recién nacidos con factores de riesgo de hipoacusia a los que se les ha realizado la segunda prueba de cribado:

Número de recién nacidos con factores riesgo de hipoacusia con resultado dudoso o alterado en la segunda prueba de cribado:

REGISTRO DE HIPOACUSIAS INFANTILES

HOSPITAL _____

AÑO _____

Iniciales del nombre y apellidos: Fecha de nacimiento:

Realización de prueba de cribado en periodo neonatal:

No Sí, resultado normal (falso negativo) Sí, resultado alterado

Fecha de diagnóstico de confirmación de la hipoacusia:

Diagnóstico específico: _____

Fecha de inicio de tratamiento:

Tratamiento actual: Audífono

Implante coclear

Rehabilitación auditiva y logopédica

Otros

Observaciones: _____

Iniciales del nombre y apellidos: Fecha de nacimiento:

Realización de prueba de cribado en periodo neonatal:

No Sí, resultado normal (falso negativo) Sí, resultado alterado

Fecha de diagnóstico de confirmación de la hipoacusia:

Diagnóstico específico: _____

Fecha de inicio de tratamiento:

Tratamiento actual: Audífono

Implante coclear

Rehabilitación auditiva y logopédica

Otros

Observaciones: _____

Consellería de Sanidad

RESOLUCIÓN de 28 de abril de 1999, por la que se modifica el Catálogo General de Material Ortoprotésico en el ámbito de la Comunidad Valenciana, relativo a productos incluidos en el artículo 108 de la Ley General de la Seguridad Social (Decreto 2.005/1974, 30 de Marzo). [1999/M5143]

Teniendo en cuenta el artículo 108 del Texto Refundido de la Ley General de la Seguridad Social, la orden de 16 de Julio de 1996 de la Consellería de Sanidad por la que se modifican las condiciones para la ejecución de la prestación ortoprotésica en el ámbito de la Comunidad Valenciana.

A propuesta de la Comisión Ejecutiva Reguladora de la Prestación Ortoprotésica en la Comunidad Valenciana resuelvo:

Artículo 1:

Se modifica el anexo de la orden en la que se publicaba el Catálogo General de Material Ortoprotésico añadiendo los siguientes artículos:

EC0890: audífonos (2) para pacientes menores de 18 años con hipoacusia bilateral profunda.

Sólo podrá ser prescrito por los servicios de Otorrinolaringología hospitalarios y con programas de detección precoz. En tanto se produzca la acreditación de estos servicios, será la Dirección General de Atención Especializada quien determine qué instituciones pueden realizar estas prescripciones.

Grupo: Anexo IV

Precio: sobre presupuesto con un máximo de 300.000 (para ambos oídos).

Aportación: 0.

Garantía: 12 meses.

Plazo de entrega: 15 días.

Grupo de elaboración: P.

Grupo de facturación: III.

Validez: mínimo cinco años.

EC089 1: moldes (2) adaptables para audífonos en menores de 18 años con hipoacusia bilateral profunda.

Sólo podrá ser prescrito por los servicios de Otorrinolaringología hospitalarios y con programas de detección precoz. En tanto se produzca la acreditación de estos servicios, será la Dirección General de Atención Especializada quien determine qué instituciones pueden realizar estas prescripciones.

Grupo: Anexo IV.

Precio: 8.000 Ptas.

Aportación: 0.

Garantía: 12 meses.

Plazo de entrega: 15 días.

Grupo de elaboración: M.

Grupo de facturación: III.

Validez: mínimo dos años.

Artículo 2:

Se autorizan renovaciones por encima de la edad límite de 18 años, en tanto el paciente permanezca en situación de estudiante hasta el grado de licenciatura superior, y como máximo hasta obtener la titulación oficial.

Artículo 3:

Los establecimientos adaptadores de los mencionados audífonos deberán reunir todos los requisitos legales para poder realizar esa actividad y más concretamente lo establecido en el Real Decreto 414/1996.

Artículo 4:

En tanto se desarrolla la norma oficial que establezca el plan de detección precoz y que contemple aspectos de diagnóstico, tratamiento y rehabilitación para la mayor integración del colectivo afecto

a esta patología, será la Comisión Ejecutiva Reguladora de la Prestación Ortoprotésica la que dicamine los aspectos no contemplados explícitamente en la presente resolución como son la autorización de la renovación antes de cumplirse el plazo previsto por causas que no sean debidas al incorrecto uso de la prótesis, la autorización protocolizada de audífonos especiales (digitales), la limitación de prescripción por unidades dotadas para la detección precoz de la hipoacusia bilateral profunda, y aquellos otros que se considere puedan afectar directamente al contenido de la prestación que aquí se establece.

La presente resolución entrará en vigor en el momento de su publicación en el Diari Oficial de la Generalitat Valenciana.

Valencia, 28 de abril de 1999

El Conseller de Sanidad: Joaquín Farnós Gauchía.

84 482 2315 2



9 788448 223151



GENERALITAT
VALENCIANA

CONSELLERIA DE SANITAT