

# ATENCIÓN PRIMARIA DIAGNÓSTICO PRECOZ DE HIPOACUSIAS

SP/6

Primary Health Care. Early Diagnosis of  
Hearing Loss.

<sup>1</sup>Moreno Barral J., <sup>2</sup>Curet C., <sup>3</sup>Barteik M., <sup>3</sup>Reynoso R., <sup>3</sup>Hendl S., <sup>4</sup>Pavlik M., <sup>5</sup>Romani C., <sup>5</sup>Schafer H.

<sup>1</sup>Profesor de Bioquímica y Biología Molecular. Director del CEPIDEM (Centro Piloto de Detección de Errores Metabólicos). Facultad de Cs. Médicas. UNC. <sup>2</sup>Profesor adjunto Cátedra de ORL. Facultad de Cs. Médicas. UNC. Director del COAT (Centro Otorrinolaringológico de Alta Tecnología). <sup>3</sup>Docentes investigadores de la Cátedra de Bioquímica y Biología Molecular. Fac. de Cs Médicas. Integrantes del equipo de investigación en *Sorderas Neurosensoriales No Síndromicas de origen genético*. CEPIDEM. UNC. <sup>4</sup>Docente de la Escuela de Fonoaudiología. UNC. Investigadora CINTRA. UTN-RC. Coordinadora del grupo de estudio de screening auditivo. COAT. <sup>5</sup>Profesionales Médica y Fonoaudióloga. Integrantes del Grupo de Estudio de Screening Auditivo. COAT.

## Resumen

La hipoacusia neurosensorial severa o profunda es un importante handicap o discapacidad que afecta del 1 a 3% de los recién nacidos vivos y del 2 al 4 % de los neonatos egresados de las UTI neonatales. El pronóstico para el intelecto, condición psico-emocional, lenguaje y desarrollo del habla, es mejor cuando el diagnóstico es efectuado tempranamente y la intervención comienza antes de los 6 meses de vida. La edad habitual del diagnóstico de hipoacusia es entre los 18 y los 30 meses, o aún más tarde, en casos de pérdida auditiva leve a moderada, cuando no hay implementados *programas de screening auditivos*.

El *screening auditivo universal* efectuado a los RN, puede darle al niño discapacitado por sordera, la mejor oportunidad para un óptimo cuidado y desarrollo.

El criterio "*universal*" es necesario, porque cuando el tamizaje es restringido al grupo de neonatos de alto riesgo auditivo, no son diagnosticados entre el 30 y el 50% de los RN con pérdida auditiva

## Palabras claves:

Hipoacusia, Screening Auditivo Neonatal, Otoemisiones Acústicas (OEA), Potenciales Auditivos del Tronco Cerebral (BERA).

## Abstract

Severe congenital hearing impairment is an important handicap affecting 1-3 ‰ of live-born infants and 2-4 % of graduates of Neonatal Intensive Care Units. The prognosis for intellectual, emotional, language and speech development in the hearing impaired child is improved when the diagnosis is made early and intervention is begun before the age of 6 months.

The usual age at diagnosis of hearing impairment is at least 18-30 months, or even later in cases of moderate or mild hearing loss, where there are no screening programs.

*Neonatal screening* could give hearing-impaired children the best opportunities for optimal treatment, therapy and development.

Finally, "*universal*" hearing screening is necessary because when it is limited to high risk group, 30-50% of newborn with hearing-impaired are not discovered

**Key words:** Hearing Impairment. Universal Hearing Screening. Otoacoustic Emissions (OAEs). Brainstem Electric Responses Audiometry (B.E.R.A.).

### Abreviaturas:

HNS (Hipoacusia Neurosensorial). RN (recién nacido). OEAs (otoemisiones acústicas). BERA (potenciales auditivos de tronco cerebral). ARA (alto riesgo auditivo).

## Introducción

Una correcta audición es requisito indispensable para el adecuado desarrollo de las habilidades del lenguaje y el habla, para la comunicación, el aprendizaje y la interacción con el mundo que nos rodea. En el transcurso de las primeras etapas de la vida y en la edad pre-escolar, es indispensable adquirir esas condiciones puesto que darán las bases para la educación elemental y el aprendizaje de las destrezas necesarias para enfrentar la vida.

La hipoacusia neurosensorial (HNS) severa o profunda afecta al nacer a alrededor de 1-3‰ de recién nacidos sanos (1). Algunos estudios señalan hasta el 2-4 % en recién nacidos de alto riesgo (RN – ARA) en UTI neonatal. (2.6% sobre un trabajo reciente, de fuentes propias).

La hipoacusia neurosensorial al nacimiento, en un niño nacido "sano" ("well baby") sin problemas, actúa como un defecto o síntoma oculto e inadvertido, que solamente se hace palpable a la edad en que se espera que el niño hable. Es allí cuando los padres encienden la alarma, puesto que el niño no solamente "*no oye*" sino que manifiesta claramente retardo en el lenguaje, con impacto psico-emocional dramático a nivel familiar y social.

Por tales razones, existen claros consensos internacionales sobre la necesidad de detectar tempranamente la hipoacusia neonatal, a fin de corregirla a la mayor brevedad y ofrecerle al niño y su familia, las mejores oportunidades de orientación, tratamiento, rehabilitación, educación e integración a su medio socio-económico. El esperar a que el recién nacido termine su crecimiento y a la aparición del lenguaje, es una conducta inadecuada que alteraría profundamente el desarrollo de sus posibilidades cognitivas, comunicacionales y afectivas. Como este trastorno se presenta en una etapa temprana, es llamado *hipoacusia prelocutiva*, o sea, antes de la aparición del lenguaje, y es justamente el retardo en el desarrollo del lenguaje expresivo el primer indicador que obliga a los padres a prestar atención sobre una posible pérdida auditiva. Tanto la falta de comunicación y de respuesta a los estímulos auditivos del medio ambiente, como los trastornos de conducta que a veces van acompañados de retardo psico-motriz, son indicadores de la hipoacusia prelocutiva. Todo ésto, puede llevar a perturbaciones y angustias que trastornan la interacción familiar y social.

Entonces, la detección temprana es esencial por cuanto se minimizan las consecuencias de la hipoacusia al intervenir no sólo sobre el niño sino también sobre la familia y su entorno, mejorando el lenguaje y el patrón de desarrollo.

El diagnóstico tardío de una sordera implica una pérdida de tiempo precioso para el desarrollo socio-emocional del niño durante su primer año de vida y escapa a la detección de la HNS hasta la edad pre-escolar en que se enfrenta a la difícil tarea de alcanzar el grupo correspondiente de lenguaje.

Hoy, nos encontramos con el fenómeno que a mayor supervivencia de prematuros, mayor será el número de niños con incapacidades auditivas y retrasos en el desarrollo lingüístico.

La sordera puede ser congénita o adquirida con posterioridad al nacimiento. A su vez la congénita puede ser *genética* (hereditaria) y *no genética*, por problemas perinatales. Debido a que la mayoría de las HNS son de origen genético, es necesario conocer la historia familiar del niño con pérdida auditiva (padres, hermanos, abuelos, tíos y primos).

La pérdida de la audición puede ocurrir en cualquier sexo o grupo socio-económico y ser prelocutivas o postlocutivas (después de la aparición del lenguaje). Puede variar en severidad (de grado medio a profundo), ser conductiva, neurosensorial o mixta. A su vez, puede ser estable, fluctuante o progresiva. Puede presentarse en forma uni o bilateral, simétrica o asimétrica, en forma aislada o familiar, o bien constituyendo parte de un síndrome.

Para favorecer el diagnóstico precoz, se han implementado en muchos países, *programas de screening auditivo* en recién nacidos de alto riesgo, considerando patologías maternas o del recién nacido, (infecciones intrauterinas, toxoplasmosis, citomegalovirus, herpes, sífilis, rubéola gestacional, sida, peso al nacer menor de 1500 gr, ototoxicidad, meningitis bacteriana, hiperbilirrubinemia mayor a 19 mg/dl o en prematuros cuando su valor sea superior al 2% del peso al nacimiento, hipoxia importante o Apgar bajo al nacer, antecedentes familiares de sordera infantil).

Debido a que un 70% ó más de las sorderas neonatales tienen origen genético (2), y en algunos casos uno o más factores de riesgo en su historia clínica, se aconseja en la actualidad aplicar un **criterio universal**.

La alta incidencia de sordera, el alto porcentaje de alteraciones auditivas de origen genético en recién nacidos "sin riesgo", contar con métodos diagnósticos fiables y seguros, posibilidades de tratamiento en algunos casos, bajo costo económico a mediano y largo plazo son factores que obligan a realizar este estudio a todos los neonatos. Es menos oneroso detectar, diagnosticar e intervenir tempranamente al niño hipoacúsico con equipamiento auditivo adecuado para la habilitación del lenguaje, que tener un discapacitado en la edad de producción económicamente activa.

Por otra parte, las estadísticas que publican organizaciones americanas y europeas tanto pediátricas como audiológicas, ponen énfasis en reconocer que el promedio de edad de detección de HNS sin programas de *screening auditivo*, es tardío, recién entre los 14 y 30 meses de edad o aún más tarde.

Este *screening* sólo por *alto riesgo auditivo*, puede dejar afuera 30 a 50 % de los recién nacidos con hipoacusia significativa, por lo que toma mayor relevancia hacer el *screening* universal.

Para la prevención de la hipoacusia es muy importante el seguimiento adecuado de la embarazada que permita conocer los factores de riesgo a que estará expuesto el feto durante su desarrollo en el seno materno. Es importante asegurar si previo al embarazo la madre posee anticuerpos contra enfermedades infecciosas conocidas como responsables de hipoacusias (rubéola, toxoplasmosis, etc). De no ser así, habrá que proceder a su inmunización. La identificación de familias de riesgo (otros hipoacúsicos conocidos en la familia), es otro factor a controlar. En el caso de antecedentes, el diagnóstico prenatal y asesoramiento genético previo al embarazo, juegan un papel importante en la prevención de sordera genética en el RN de alto riesgo auditivo (ARA).

## Evolución del diagnóstico precoz en los últimos años

En el año 1993, el Instituto Nacional de Salud de los EE.UU, hizo la primera recomendación de realizar la *Pesquisa Universal de la Hipoacusia* en los RN, mediante métodos objetivos (3). En

1994 el Comité Conjunto de Audición en Lactantes propuso consideraciones acerca de la intervención temprana de las hipoacusias y respaldó en su declaración el objetivo Universal de la detección temprana, que debe realizarse con prontitud luego del nacimiento (4).

De acuerdo con ésto, deberá identificarse a todos los RN que tengan posible pérdida auditiva antes de los tres meses de edad y prescribir tratamiento antes de los 6 meses de vida.

La Ley Argentina N° 25415 (sancionada el 4 de abril de 2001, promulgada parcialmente el 26 de abril y publicada en el Boletín Oficial) establece:

*Artículo 1°*- todo RN tiene derecho a que se le estudie tempranamente su capacidad auditiva y se le brinde tratamiento en forma oportuna.

*Artículo 2°*- será obligatoria la realización de los estudios que establezcan las normas emanadas por la autoridad de acuerdo al avance de la ciencia y la tecnología, para la detección de la hipoacusia a todo RN antes del tercer mes de vida.

## Metodología utilizada

Los métodos que se utilizan internacionalmente para la exploración diagnóstica son Otoemisiones Acústicas (OEA) y Potenciales Auditivos del Tronco Cerebral (BERA). En el caso de las OEAs, el ing. David T. Kemp (1978) opinó que: "una cóclea sana se comporta como un auditorio reverberante y resonante, potenciado por un extraño sistema amplificador propenso a la realimentación y distorsión".

Colocando un micrófono en el canal auditivo externo (CAE) se registran "ecos": son las OEAs espontáneas, en ausencia de todo estímulo acústico. También se obtienen "ecos" provocados por estímulos sonoros breves llamados "transitorios" (OEA-T). Lo mismo ocurre por la presentación de dos tonos puros modulados; la respuesta coclear generada es llamada "productos de distorsión" (OEA-PD).

Por lo tanto, las OEAs son sonidos débiles generados como respuesta a vibraciones interiores de la cóclea (células ciliadas externas), ya sea espontáneamente o provocadas por un estímulo acústico y transmitidas por el mecanismo del oído medio y tímpano al CAE, donde son captadas por un micrófono y amplificadas posteriormente.

Una cóclea sana genera vibraciones internas siempre que procesa el sonido. Una cóclea lesionada normalmente NO lo hace.

La OAE es el método más usado para realizar el *screening auditivo* en RN por varias razones: no es invasivo y puede hacerse a partir de los dos o tres primeros días de vida con eficacia, rapidez y confiabilidad. Las OEAs-PD son las más usadas y están ausentes en los oídos con pérdida auditiva = a 40 dB.

El BERA automatizado para screening, se está imponiendo como el "gold standard" en los países más ricos en vista a su muy alta sensibilidad y especificidad. Es relativamente fácil de usar y se necesita un corto período de tiempo para llevar a cabo la prueba. Desde el punto de vista diagnóstico de la hipoacusia es imprescindible por la importante información que aporta (5).

Las OEAs son un método de tamizaje auditivo rápido, pero no informan sobre el umbral auditivo ni sobre la función coclear en frecuencias específicas. Tampoco distinguen entre pérdidas auditivas moderadas, severas o profundas. No son confiables si hay lesión del oído externo y/o medio.

El BERA provee información sobre umbral auditivo promedio, tipo de hipoacusia, grado o severidad y analiza la vía auditiva neural y central. Permite diferenciar entre lesión coclear o retrococlear.

Existe un fuerte movimiento a nivel mundial para realizar *screening auditivo* en recién nacidos, buscando el método más efectivo. En diferentes trabajos científicos se ha demostrado que el BERA junto con las OEAs, son mejores que un solo examen. Los dos métodos juntos permiten identificar las neuropatías auditivas del RN (6).

Profesionales involucrados: lo forman un Equipo de Salud multidisciplinario integrado por obstetra, genetista, neonatólogo, pediatra, otorrinolaringólogo, fonoaudiólogo, psicólogo, logopeda/ profesor de sordos, asistente social. También se incluyen las Asociaciones de Padres.

## Protocolo del screening auditivo universal

Se informará a los padres o tutores del recién nacido, acerca de las características de los estudios audiológicos y genético moleculares (si el paciente llegase a la 3<sup>era</sup> fase) que comprenden el screening auditivo. Este informe deberá ser firmado por los responsables del niño a fin de dar el consentimiento por escrito para la realización de dichos estudios.

Estos estudios involucran tres etapas o fases.

*1<sup>ra</sup> Fase o de detección:* Se busca la presencia positiva de OEAs.

Si da resultado *positivo*, se certifica a los padres el resultado de normalidad.

Si es *negativo* se pasa a la 2da Fase de detección.

*2<sup>da</sup> Fase:* Repetir las OEAs dentro de los 30 días en el mismo centro asistencial donde se realizó el estudio inicial. Si en esta fase el resultado muestra OEAs *positivas*, se dará la certificación de normalidad a los padres, quedando el RN fuera de estudios audiológicos posteriores, salvo que se considere necesario realizar seguimiento por presentar antecedentes susceptibles de neuropatía auditiva. Si el estudio sigue dando OEAs *negativas*, se debe pasar a la 3<sup>era</sup> Fase.

*3<sup>ra</sup> Fase o de diagnóstico:* examen ORL completo: timpanometría, impedanciometría, OEAs-T y OEAs-PD, BERA, audiometría subjetiva conductual con búsqueda de reflejos acústicos básicos primarios, por medio de "baby reactómetro", campo libre, etc. Si los estudios continúan dando resultados negativos, es decir no pasa favorablemente las pruebas, deberá iniciarse la intervención multidisciplinaria con el equipamiento otaudiológico necesario (audífonos o implante coclear según el caso), la estimulación auditiva y verbal temprana, control pediátrico, contacto con los padres y Asociaciones de Hipoacúsicos, además del seguimiento auditivo. Se deberá hacer además, una investigación genética de la sordera neurosensorial no sindrómica (tanto de presentación aislada como familiar), asesoramiento genético y orientación a los padres, según corresponda.

Lo ideal sería que el mismo equipo de trabajo responsable realice las tres Fases, pero la amplitud de multidisciplinas que se requieren para llegar al diagnóstico y seguimiento, hace que en la mayoría de los casos (fundamentalmente en las Instituciones Públicas), se realicen únicamente las Fases 1<sup>ra</sup> y 2<sup>da</sup>, quedando la 3<sup>ra</sup> y el seguimiento, bajo la responsabilidad privada. El seguimiento de los casos detectados es fundamental. La experiencia indica que en la mayoría de los Programas, la deserción en el seguimiento auditivo supera el 40% (7).

## Conclusiones

La confirmación diagnóstica de sordera en un niño representa un duro momento para los padres, a quienes se les deberá notificar adecuadamente acerca de los tratamientos con equipamiento auditivo (sean audífonos o implantes cocleares), tipos de rehabilitación existente, recursos disponibles y ayudas que podrá recibir por parte de los organismos oficiales.

El *diagnóstico precoz o screening de hipoacusia* lleva a implementar una intervención temprana de la sordera y a la necesidad de la prestación sanitaria dentro del Sistema de Salud. Esto conlleva al reconocimiento por parte de ese Sistema de las prótesis auditivas necesarias: audífonos, implante coclear.

Debemos conocer que el 80% de las hipoacusias están ya presentes en el período neonatal y que mediante Programas adecuados, podemos detectarlas al mes, diagnosticarla a los tres meses y actuar antes de los seis meses de vida. No hay que olvidar también que algunas sorderas no son diagnosticadas precozmente debido a su aparición tardía(8). Disminuiremos las consecuencias serias de la hipoacusia SOLAMENTE con intervención temprana, donde cobra importancia

considerar no sólo al niño sordo, sino también al núcleo familiar y a su entorno socio-económico-cultural.

Así como la realización del screening metabólico, con una incidencia de las patologías involucradas (hipotiroidismo congénito, fenilcetonuria, fibrosis quística) inferior a las de hipoacusia, ya está en la conciencia de todos los pediatras a través de la Ley Nacional (N° 23413) que obliga a realizarlo a todo recién nacido, es incomprensible que todavía en nuestro país no se haya hecho rutinaria la realización del *screening auditivo*. Sí lo es, en los países desarrollados y en algunos de los que se encuentran en vías de desarrollo.

Si bien en la Argentina ya se cuenta con la Ley Nacional correspondiente publicada en el Boletín Oficial, aún no se aplica en forma obligatoria porque "no ha sido todavía reglamentada". Recientemente en la Provincia de Santiago del Estero, basándose en la Ley Nacional y en los Programas de *screening auditivo* que se aplican en la Maternidad Nacional de Córdoba (UNC) y en otros centros asistenciales de Argentina, se publicó la Ley provincial sobre la obligatoriedad del *screening auditivo universal*.

El poder público debe ser el principal responsable (Medicina Preventiva) de los Programas tendientes a minimizar el número de neonatos no diagnosticados precozmente. Sin el apoyo institucional público y de políticas que favorezcan no sólo el diagnóstico precoz, sino también el seguimiento, la facilitación de la adaptación protésica y la rehabilitación adecuadas, todo el trabajo será estéril.

El costo del *screening auditivo* comparado con otros tests de rastreo, resulta en definitiva menos costoso ya que existen más hipoacúsicos que enfermos de fenilcetonuria, hipotiroidismo y fibrosis quística. Su detección precoz ahorra más dinero al iniciar el tratamiento y la rehabilitación temprana. Un estudio realizado en Colorado (USA) (8), encontró que el diagnóstico surgido por un tamizaje auditivo temprano, es sensiblemente menos costoso que cuando se hace un diagnóstico tardío.

Los niños con hipoacusia identificados antes de los 3 meses y con una apropiada intervención antes de los 6 meses de edad, tienen niveles más altos tanto de lenguaje perceptivo y expresivo como de vocabulario y su desarrollo personal y social como su pronóstico mejoran enormemente.

Preferentemente debe realizarse el *screening auditivo universal* ya que entre el 30 y el 50% de los niños con hipoacusia no son detectados cuando el screening se restringe sólo a niños de alto riesgo. Un individuo nunca es muy niño o muy joven para ser tratado de hipoacusia. Cuanto más temprano comience la intervención, mayor será su *chance* de desarrollar el máximo potencial.

## Bibliografía

1. American Academy of Pediatric. 1999. Task Force on Newborn and Infant Hearing: Newborn and hearing loss: Detection and intervention. *Pediatric*;103: 527-530.
2. Joint Committee on Infant Hearing: Year 2000 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *AJA* 2000; 9:9-29.
3. AAP, Joint Committee on Infant Hearing 1994 position statement. *Pediatrics*, 1995; 95: 152-156.
4. Moeller MP. 2000. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatr*; 106(3);URL:www.pediatric.org/cgi/content/full/106/3/e43.
5. Oudesluis AM, Murphy HL & al. 1996. Neonatal Hearing Screening. *Eur J Pediatr*; 155: 429-435.
6. Scharf F. 2003. Evaluación de la audición. III° Manual de ORL IAPO; Suprema Gráfica Edit; SP-Brasil; 283-291.
7. Almenar A, Tapia MC, & al. 2002. Protocolo combinado de cribado auditivo neonatal. *An Esp Pediatr*; 57(1):55-9.
8. Yoshinaga-Itano C, Cedey AL, & al. 1998. Language of early and later-identified children with hearing loss. *Pediatr*; 6:1161-1171.

