

## Detección precoz de la hipoacusia infantil

JJ. Delgado Domínguez<sup>a</sup> y Grupo PrevInfad/PAPPS Infancia y Adolescencia<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Pediatra. CS de A Labañou. A Coruña. España.

<sup>b</sup>Grupo PrevInfad (AEPap): A. Martínez Rubio, M. Merino Moína, CR. Pallás Alonso, J. Pericas Bosch, FJ. Sánchez Ruiz-Cabello, FJ. Soriano Faura, J. Colomer Revuelta, O. Cortés Rico, MJ. Esparza Olcina, J. Galbe Sánchez-Ventura, J. García Aguado.

---

Fecha de publicación en Internet: 09 de mayo de 2011

### Resumen

*La audición es la vía habitual para adquirir el lenguaje, uno de los más importantes atributos humanos. El sistema sanitario en general, y la Atención Primaria en particular, tiene una gran responsabilidad a la hora de detectar la pérdida auditiva durante la infancia, porque el diagnóstico precoz y la rehabilitación adecuada previenen la consecuencia más importante de la hipoacusia infantil: crecer sin un lenguaje.*

*PrevInfad recomienda la detección precoz de la hipoacusia mediante la realización del cribado neonatal universal.*

*Este texto pretende aclarar las razones para esta recomendación y la justificación de un programa de cribado neonatal universal de hipoacusia, revisando la situación del debate en este terreno, así como servir de guía de actuación del profesional de Atención Primaria en esta patología.*

**Palabras clave:** Hipoacusia. Diagnóstico precoz. Cribado. Recién nacido.

### Early detection of hearing loss in children

#### Abstract

*Hearing is the usual way of acquiring the language, one of human being's most important features. The sanitary system in general and primary care in particular have the great responsibility of detecting hearing loss in children, nevertheless early diagnosis and proper treatment prevent the most important consequence of child hearing loss: being raised without language.*

*PrevInfad recommends early detection of hearing loss through universal newborn screening.*

*This paper tries to clarify the reasons for this recommendation and the justification of a universal newborn screening program, reviewing the state of the arguments in the field, and also intends to serve as a guide for the clinicians in Primary Care.*

**Key words:** Hearing loss. Early diagnosis. Screening. Newborn.

---

Grupo PrevInfad de la AEPap, [previnfad@aepap.org](mailto:previnfad@aepap.org)

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

## Introducción

La audición es la vía habitual para adquirir el lenguaje, uno de los más importantes atributos humanos.

El lenguaje permite a los seres humanos la comunicación a distancia y a través del tiempo, y ha tenido una participación decisiva en el desarrollo de la sociedad y sus numerosas culturas. El lenguaje es la principal vía por la que los niños aprenden lo que no es inmediatamente evidente y desempeña un papel central en el pensamiento y el conocimiento. Siendo el habla el medio de comunicación fundamental en todas las familias (excepto en aquellas en las que los padres son sordos), la sordera es un impedimento grave cuyos efectos trascienden ampliamente la imposibilidad de hablar. Todos los estudios al respecto demuestran que las personas afectadas por una hipoacusia padecen retraso en el lenguaje y académico, y tienen peores expectativas laborales y profesionales.

El sistema sanitario en general, y la Atención Primaria en particular, tiene una gran responsabilidad a la hora de detectar la pérdida auditiva durante la infancia, porque el diagnóstico precoz y la rehabilitación adecuada previenen la consecuencia más importante de la hipoacusia infantil: crecer sin un lenguaje.

Un número creciente de hospitales y comunidades autónomas en nuestro país están instaurando programas de detección precoz de la hipoacusia mediante el cribado neonatal universal.

PrevInfad recomienda la detección precoz de la hipoacusia mediante la realización del cribado neonatal universal.

El profesional de Atención Primaria necesita saber cuál es su papel en el seguimiento de los niños detectados y cómo localizar otros casos de sordera adquirida después del periodo neonatal.

Este texto pretende aclarar las razones de estas recomendaciones y la justificación de un programa de cribado neonatal universal de hipoacusia, revisando la situación del apasionante debate en este terreno, así como servir de guía de actuación del profesional de Atención Primaria ante esta patología.

De manera sumaria, podemos resumir dichas razones en los siguientes puntos:

- Un programa de detección por grupos de riesgo solo localiza aproximadamente a la mitad de los recién nacidos afectados.
- Nuevas tecnologías permiten la medición de la audición de manera objetiva en cualquier etapa de la vida, incluso en el recién nacido. El perfeccionamiento de estas técnicas reduce significativamente el número de falsos positivos.

- Nuevas pruebas de los años 90 demuestran que la sordera durante los primeros 6-12 meses de vida interfiere irreversiblemente en el desarrollo normal del habla y el lenguaje oral.
- No existe ninguna prueba de que el cribado tenga ninguno de los efectos secundarios que se han postulado.
- Si bien la evidencia no es definitiva, todo indica que la identificación y la intervención precoces mejoran los resultados en cuanto a la adquisición del lenguaje.
- Todos los análisis publicados con proyecciones de costes apuntan a que la intervención precoz tiene una buena relación coste-eficacia.

### **Definición, clasificación y gravedad**

La hipoacusia se define como la disminución de la percepción auditiva.

En la hipoacusia leve solo aparecen problemas de audición con voz baja y ambiente ruidoso. En las moderadas se aprecian dificultades con la voz normal, y existen problemas en la adquisición del lenguaje y en la producción de sonidos. En las graves solo se oye cuando se grita o se usa amplificación, y no se desarrolla lenguaje sin ayuda. En las profundas, la comprensión es prácticamen-

te nula, incluso con amplificación. No se produce un desarrollo espontáneo del lenguaje.

En la hipoacusia de transmisión existe una deficiencia de la transformación de energía en forma de ondas sonoras a ondas hidráulicas en el oído interno, lo cual impide que el sonido llegue a estimular correctamente las células sensoriales del órgano de Corti debido a lesiones localizadas en el oído externo o medio. Las malformaciones graves del oído externo y del oído medio, tales como la ausencia de conducto auditivo externo y la membrana timpánica y la fusión de los huesecillos, si la cóclea es normal, provocan una pérdida auditiva de 60 dB como máximo, suficientemente grave como para comprometer la adquisición del lenguaje, pero susceptible de amplificación.

En la hipoacusia neurosensorial hay una inadecuada transformación de las ondas hidráulicas en el oído medio en actividad nerviosa, por lesiones en las células ciliadas o en las vías auditivas. Existe también la sordera cortical y los trastornos de percepción del lenguaje, pero estos últimos trascienden del objetivo de este trabajo. Por lo dicho anteriormente, cualquier sordera superior a 60 dB indica una pérdida neurosensorial pura o mixta.

La neuropatía auditiva es un trastorno identificado gracias a los programas de cribado y las nuevas tecnologías de evaluación objetiva de la audición. Se caracteriza por una única asociación de resultados en los test de audición basados en la observación del comportamiento y fisiológicos. Los niños con neuropatía auditiva muestran una hipoacusia de leve a profunda y un pobre lenguaje perceptivo. Las medidas fisiológicas de la función auditiva muestran otoemisiones normales (que sugieren un funcionamiento normal de las células ciliadas) y

los potenciales auditivos troncoencefálicos (PEATC) atípicos o ausentes (lo que sugiere una disfunción de la conducción nerviosa). La bibliografía sugiere que los niños con riesgo aumentado de padecer neuropatía auditiva son aquellos lactantes con complicaciones neonatales que han recibido cuidados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, niños con historia familiar de hipoacusia infantil y lactantes con hiperbilirrubinemia grave y precoz.

Actualmente, no se conocen ni la prevalencia ni la historia natural de la neu-

**Tabla 1.** Principales causas de sordera infantil

<b>Genéticas</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Autosómicas recesivas (p. ej., hipoacusia profunda aislada, pérdida de tonos altos aislada, síndrome de Lange-Jerervell-Nielsen, síndrome de Pendred, síndrome de Usher)</li><li>• Autosómicas dominantes (p. ej., hipoacusia profunda aislada, síndrome de Waardenbrug, síndrome de Treacher Collins, síndrome de Alport)</li><li>• Recesivas ligadas al cromosoma X (p. ej., hipoacusia profunda asociada con daltonismo, síndrome tipo Alport)</li><li>• Mitocondriales (p. ej., síndrome de Kearns-Sayre)</li></ul>
<b>Adquiridas</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Infecciones:<ul style="list-style-type: none"><li>– Congénitas: toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes simple, sífilis</li><li>– Meningitis bacteriana, paperas, mastoiditis</li></ul></li><li>• Hiperbilirrubinemia</li><li>• Complicaciones de la prematuridad</li><li>• Ototoxicidad:<ul style="list-style-type: none"><li>– Antibióticos: kamamicina, neomicina, estreptomina, gentamicina, vancomicina, otros aminoglucósidos</li><li>– Furosemida, cisplatino, etc.</li></ul></li><li>• Traumatismo de cráneo: ruptura timpánica, luxación de los huesecillos, fractura del temporal</li><li>• Trauma acústico</li></ul>
<b>Malformativas</b>
(p. ej., microsomía hemifacial, síndrome de Goldenhar, síndrome de Treacher Collins microotia, malformación de Mondini)

ropatía auditiva en neonatos y las opciones de tratamiento no están bien establecidas. Los lactantes con este trastorno solo pueden ser detectados con el uso de otoemisiones acústicas y PEATC usados en combinación. Se precisan investigaciones prospectivas de este trastorno de la conducción.

Por último, hay hipoacusias mixtas en las que participan mecanismos de transmisión y neurosensoriales.

Hay tres causas principales de sordera infantil severa y profunda: genéticas (al menos el 50% de todos los casos), adquiridas y malformativas, tal y como se resume en la tabla 1.

La etiología de la pérdida auditiva puede permanecer incierta en el 30-40% de los niños. Sin embargo, la mayoría de las pérdidas auditivas congénitas son hereditarias y se han identificado cerca de 200 tipos entre sindrómicas y no sindrómicas. Entre el 20 y el 30% de los niños con pérdida auditiva significativa presentan clínica asociada que puede tener importancia en el manejo del paciente.

Dependiendo del momento en que se produce la pérdida auditiva, las hipoacusias se clasifican en prelinguales, en las que la lesión se produjo con anterioridad a la adquisición del lenguaje (0-2 años); perilinguales, cuando sucedió durante la etapa de adquisición del len-

guaje (2-5 años) y postlinguales, cuando la pérdida auditiva es posterior a la estructuración del mismo. Naturalmente, las consecuencias serán tanto más graves cuanto más precoz sea la pérdida.

## Frecuencia

La prevalencia de la hipoacusia en el recién nacido y el lactante se estima entre 1,5 y 6,0 casos por 1000 nacidos vivos (según se trate de severa o de cualquier grado). El 84% es congénita y el 16% adquirida, progresiva o de comienzo tardío, 1/3 de las cuales son debidas a meningitis.

La prevalencia de la sordera congénita importante por su repercusión en el lenguaje, es decir aquella que es permanente, bilateral y moderada, severa o profunda, es del orden de 1,5 por 1000 nacidos vivos.

Tradicionalmente, se asume que las sorderas adquiridas permanentes son tan prevalentes como las congénitas. En estados donde el cribado universal ha operado durante cinco años o más y han sido identificados cientos de neonatos con sordera permanente congénita, se han detectado pocas sorderas adquiridas permanentes. A pesar de que la evidencia es incompleta, surge con fuerza la hipótesis emergente de que muchas, si no la mayoría de las sorderas

consideradas adquiridas en el pasado, son en realidad pérdidas leves congénitas, las cuales son progresivas.

En la edad escolar, la prevalencia de hipoacusia de más de 45 dB es de 3 por 1000, y de cualquier grado, hasta de 13 por 1000. Un estudio realizado en la Comunidad Europea con el criterio de corte de 50 dB a los ocho años arroja un resultado de 0,74 a 1,85 casos por 1000. En niños afectados por determinados factores de riesgo, la incidencia puede elevarse hasta el 4% para hipoacusias severas y hasta el 9% si se suman las leves y las unilaterales.

La otitis media serosa es extraordinariamente prevalente en la edad pediátrica. Rara vez produce, por sí sola, una pérdida superior a 20 o 30 dB. Su repercusión sobre el desarrollo del lenguaje es materia de discusión. La clave del manejo de los pacientes con otopatía serosa persistente es la determinación de su pérdida auditiva y la vigilancia del desarrollo del lenguaje. El enfoque debe ser esencialmente conservador, aunque detallarlo queda fuera del objetivo de este texto.

El impacto de la otitis media serosa (OMS) en niños con pérdida auditiva es mayor que en aquellos que tienen una audición normal. A la sordera sensorial o conductiva permanente se añade la

pérdida conductiva adicional asociada a la OMS. La OMS reduce aún más el acceso a la estimulación auditivo-oral y al desarrollo del lenguaje hablado. La interconsulta rápida con un otorrino para el tratamiento de la OMS persistente o recurrente está indicada para todos los lactantes con pérdida auditiva sensorial.

### Pruebas de detección

La pérdida auditiva en recién nacidos y lactantes no es fácil de detectar mediante procedimientos clínicos rutinarios (observación del comportamiento), a pesar de que, a menudo, los padres comunican la sospecha de hipoacusia, falta de atención o respuesta errática al sonido antes de que la pérdida auditiva se confirme. La edad media de identificación, si no existe programa de cribado universal, es 30 meses de edad, aunque los niños que tienen una pérdida auditiva de severa a profunda o discapacidades múltiples suelen detectarse antes de que cumplan 30 meses. Los niños con pérdidas leves a moderadas a menudo no son identificados hasta la edad escolar. La valoración subjetiva de la audición es, por todo ello, difícil y poco sensible como método de cribado durante los primeros meses de vida. Por esa razón, deben emplearse técnicas de cribado fisiológicas objetivas para detectar

recién nacidos y lactantes muy pequeños con pérdida auditiva señalada como umbral de cribado.

A partir de los 8-12 meses pueden practicarse audiometrías buscando el umbral auditivo a cada frecuencia por observación del comportamiento, pero este no es un método de cribado masivo, exige un personal especializado y un equipo adecuado. Se trata más bien de una técnica para confirmar la sospecha de pérdida auditiva, adaptar una ampliación, etc.

Los niños mayores de 4-5 años (ocasionalmente a partir de tres) con desarrollo intelectual normal pueden ser sometidos a audiometrías convencionales. En los centros de salud pueden realizarse con un audiómetro de vía aérea en el recinto más silencioso. Se aconsejan las frecuencias 500, 2000, 1000 y 4000 Hz, por este orden, por si el niño se cansa, y en ambos oídos por separado. Se van ofreciendo intensidades cada vez más altas hasta que oye y después se van bajando hasta que deja de oír. Se registra la última intensidad que fue capaz de oír. Se considera que pasa el test si oye al menos 20 dB en todas las frecuencias, excepto en 500 Hz, en que se tolera hasta 30 dB, debido a que el ruido ambiental interfiere más en dicha frecuencia.

Las mediciones fisiológicas usadas actualmente para detectar pérdida auditiva incluyen las otoemisiones acústicas (OEA) y los potenciales auditivos troncoencefálicos (PEATC). Ambas técnicas han sido utilizadas con éxito en programas de cribado neonatal y constituyen registros no invasivos de la actividad fisiológica que subyace en la función auditiva, por lo que se utilizan con facilidad en neonatos. Tanto la medición de las otoemisiones como de los PEATC tienen una alta correlación con el grado de sensibilidad auditiva periférica.

Los potenciales auditivos tienen una sensibilidad del 97-100% y una especificidad del 86-96%, y evalúan la actividad de la vía auditiva, desde el nervio auditivo en su extremo distal hasta el mesencéfalo.

Debido a que los PEATC son generados por las vías nerviosas auditivas, pueden detectar neuropatía o alteraciones de la conducción nerviosa en neonatos.

Las otoemisiones acústicas (OEA) consisten en energía acústica producida en el caracol y registrada en el conducto auditivo externo. En otras palabras, son energía vibratoria generada en el caracol que se desplaza a través de las estructuras del oído medio para ser transducida como sonido en la membrana

timpánica: es el trayecto inverso de la conducción sonora normal.

Son sensibles a la obstrucción del conducto auditivo externo y al derrame del oído medio y, por lo tanto, una disfunción conductiva temporal puede causar un test positivo (un resultado de "referir") en presencia de una función coclear normal. Debido a que las OEA se generan en la cóclea por las células ciliadas, la evaluación por OEA no detecta disfunción neurológica (por ejemplo, del VIII par o de la vía auditiva troncoencefálica). Los lactantes con neuropatía auditiva o trastornos de la conducción nerviosa sin disfunción sensorial concomitante no se detectarán con OEA.

Las OEA tienen una tasa de concordancia global con los PEATC de un 91%, con una sensibilidad del 95% y una especificidad del 85% frente a los PEATC. En teoría, las OEA no detectarían las alteraciones postcocleares.

Cualquiera de las técnicas dará lugar a falsos negativos y algunos niños con pérdida auditiva pasarán el cribado neonatal. Tanto las OEA como los PEATC pueden tener resultados falsamente negativos, dependiendo de si la pérdida auditiva existente está en el rango diana del cribado.

Cuando se estudian niños identificados tardíamente de sordera que han pa-

sado un programa de cribado universal, es difícil saber si estos supuestos falsos negativos se deben a la interpretación del test de cribado, a la configuración de la audiometría de tonos puros a la que se sometió posteriormente, o a que fuera una sordera adquirida o una pérdida progresiva (sordera de comienzo tardío).

Las OEA constituyen una prueba rápida, sencilla y económica, por lo que durante algún tiempo parecieron la prueba más adecuada para el cribado universal y de los grupos de riesgo, realizándose los PEATC al grupo de niños más reducido que no pasara las OEA. Sin embargo, el gran número de falsos positivos encarecían y aumentaban la complejidad de los programas de cribado basados en las OEA.

En la actualidad, este problema se ha superado con la introducción de los potenciales auditivos automatizados (A-PEATC). Esta tecnología consiste en el análisis automático informatizado de la respuesta auditiva troncoencefálica de un recién nacido dado con un patrón de respuestas almacenado (plantilla), obtenido de los PEATC de lactantes con audición normal. Con esta tecnología se han comunicado sensibilidades de prácticamente el 100% (99,96%) y especificidades del 98%, con un 2% de falsos



positivos, y un valor predictivo positivo de una primera prueba del 19%. Los programas en dos fases reducen los falsos positivos después del segundo test hasta un 0,2% (valor predictivo positivo del 50%). Algunos trabajos han comunicado una gran mejoría de la especificidad de la prueba a medida que el programa de cribado se ha ido rodando.

Los A-PEATC son tan rápidos y sencillos como las OEA, e igual de caros, pero aventajan a estas últimas en su mayor especificidad y en que exploran toda la vía auditiva. Su realización no precisa de personal altamente especializado y pueden ser efectuados por casi cualquier persona con un mínimo de entrenamiento.

### **Efectividad del tratamiento**

La hipoacusia, incluso la sordera profunda, es una entidad tratable. Los resultados del tratamiento, en términos de incorporación de los niños afectados, dependen de lo precoz que sea el diagnóstico.

Para valorar la relación coste-efectividad de la detección precoz de la hipoacusia hay que tomar en consideración no solo los costes del programa de detección y la intervención precoz (prótesis auditiva y costes de intervención de foniatras, logopedas, educadores y otorrinolaringólo-

gos), sino también los potenciales ahorros que pueden ocasionar (educación especial y prestaciones sociales).

La rentabilidad individual de la detección precoz de la hipoacusia está clara. Pero también parece socialmente rentable. En el estudio de Colorado se ha estimado que la inversión realizada en la detección e intervención precoces será amortizada en diez años mediante el ahorro que se producirá en la intervención tardía, incluidos los costes de estudio, intervención y educación especial. Y ello sin tener en cuenta que estos gastos lo serán para un resultado mediocre, siempre inferior al obtenido con una intervención precoz.

### **Estrategias de detección posibles**

Los métodos objetivos de detección son los únicos seguros durante el periodo de lactancia y los primeros años de vida. Cuando sea factible, es recomendable el cribado universal de los recién nacidos. Deberá realizarse en las maternidades y asegurando un sistema de pesca y citación de los niños que sean dados de alta antes de la realización de la prueba o que nazcan fuera de los hospitales dotados de los medios y el personal adecuados. El método para el cribado universal con mejores resultados en todos los sentidos lo constituye

el de los potenciales auditivos automatizados (A-PEATC).

En esta situación ideal, el papel de la Atención Primaria se limitaría a asegurar la realización de dicho cribado y el seguimiento de los niños detectados; identificar aquellos con indicadores de riesgo adquiridos y seguir a los niños con indicadores de sordera de aparición tardía.

El pediatra de Atención Primaria actúa en colaboración con los padres, para identificar y acceder a servicios necesarios para el desarrollo de un plan global de cuidados de salud y rehabilitación adecuado y necesario para los niños con pérdida auditiva. El pediatra del niño y otros profesionales de la salud funcionan como el abogado del niño en su conjunto. El pediatra del niño u otro médico de Atención Primaria es el responsable de monitorizar la salud general y el bienestar del lactante. Además, en conjunción con la familia y otros profesionales sanitarios, se asegura de que se realiza la evaluación auditiva de los lactantes que no han pasado el cribado e inicia las interconsultas con los especialistas necesarios para determinar la etiología de la pérdida auditiva. Debe seguirse el estado del oído medio debido a que la presencia de derrame puede generar un compromiso auditivo adicio-

nal. El pediatra o médico de familia debe revisar la historia del lactante para detectar la presencia de indicadores de riesgo de pérdida auditiva de comienzo tardío y/o progresiva que requieran seguimiento, y asegurarse de que se realiza la evaluación auditiva periódica de los niños de riesgo. Además, dado que entre el 30 y el 40% de los niños con pérdida auditiva confirmada presentarán otras discapacidades, el pediatra o médico de familia deben seguir el desarrollo psicomotor y realizar interconsultas relacionadas con las discapacidades sospechadas.

### **Estrategia de alto riesgo (cribado en grupos con indicadores de riesgo)**

En ausencia de un programa de cribado universal, el esfuerzo debe centrarse en la identificación de aquellos indicadores asociados a sordera de cualquier tipo y en asegurar la realización de una prueba objetiva cuanto antes.

Para la población sin indicadores de riesgo, la detección de los posibles niños hipoacúsicos debe basarse en un alto grado de sospecha y en las preguntas sistemáticas a la familia en los controles de salud sobre la audición del niño, en la exploración de la reacción al sonido y en el seguimiento de la adquisición del lenguaje verbal.

En los recién nacidos de riesgo (tabla 2) (de un 4 a un 7% de todos los recién nacidos), se realiza un cribado con potenciales auditivos evocados, automatizados o no, u otoemisiones antes de los tres meses de edad corregida (teniendo en cuenta su edad gestacional). Aproximadamente un 8% de los recién nacidos de alto riesgo padecerán sordera, que será de moderada-grave a profunda en el 25% de los casos. Estos criterios han sido modificados en el año 2000, agrupando varios de los definidos con anterioridad por el Joint Committee of Infant Hearing norteamericano.

El Joint Committee of Infant Hearing ha unificado los criterios de identificación de lactantes y preescolares de alto riesgo (tabla 3), candidatos a realizar cribado con prueba de audición electrofisiológica objetiva y aquellos con factores de riesgo de padecer sordera de aparición tardía (tabla 4), para ser sometidos a un seguimiento especial aunque pasen el cribado inicial (recomendable cada seis meses hasta los tres años), tanto neurosensorial como de transmisión.

En caso de diagnosticarse una hipoacusia en lactantes o preescolares, deberá

**Tabla 2.** *Indicadores asociados a sordera neurosensorial y/o de conducción en recién nacidos (0-28 días) si no se dispone de cribado universal*

- Cualquier enfermedad o situación que requiera ingreso igual o superior a 48 horas en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales
- Estigmas y otros hallazgos asociados con un síndrome que incluya pérdida auditiva sensorial o de conducción
- Historia familiar de pérdida auditiva neurosensorial permanente
- Anomalías craneofaciales, incluyendo aquellas con malformaciones morfológicas de pabellón auricular y el conducto auditivo externo
- Infección intrauterina tal y como citomegalovirus, herpes, toxoplasmosis, o rubéola

*Fuente: Joint Committee of Infant Hearing (JCIH), 2000.*

**Tabla 3.** *Indicadores asociados a sordera neurosensorial y/o de conducción en lactantes de 29 días a niños de dos años*

- Preocupación de los padres o cuidadores sobre el habla, audición, lenguaje o desarrollo
- Meningitis bacteriana y otras asociadas a disminución de audición
- Traumatismo craneoencefálico con pérdida de conocimiento o fractura
- Estigmas u otros asociados a síndromes asociados a sordera
- Ototóxicos
- Otitis media recidivante o persistente con derrame al menos tres meses

*Fuente: Joint Committee of Infant Hearing (JCIH), 1994.*

**Tabla 4.** Indicadores asociados a sordera neurosensorial y/o de conducción en lactantes de 29 días a niños de tres años que requieren un control periódico de la audición

<b>Asociados a sordera neurosensorial tardía:</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Historia familiar de sordera neurosensorial infantil de aparición tardía</li><li>• Infección intrauterina como citomegalovirus, rubéola, sífilis, herpes y toxoplasmosis</li><li>• Neurofibromatosis II y enfermedades neurodegenerativas</li></ul>
<b>Asociados a sordera de conducción:</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Otitis media recidivante o persistente con derrame</li><li>• Deformidades anatómicas y otras anomalías que afecten a la función de la trompa de Eustaquio</li><li>• Enfermedades neurodegenerativas</li></ul>
<i>Fuente: Joint Committee of Infant Hearing (JCIH), 1994.</i>

remitirse al niño inmediatamente para tratamiento, sin esperar a repetir la exploración para confirmar el diagnóstico.

En los niños de uno a tres años debe prestarse especial atención a las otitis serosas persistentes que pueden interferir con la audición y, por lo tanto, con la adquisición del lenguaje y el aprendizaje. Es fundamental la existencia de timpanometría accesible a todos los niños para diagnosticar y seguir esta patología. La prevalencia de otitis serosa es muy alta y generalmente se resuelve espontáneamente. La agresividad del tratamiento dependerá del grado de hipoacusia y de la duración de la misma.

### **Estrategia poblacional (cribado auditivo universal neonatal)**

Desde los años 90, diversos estudios demuestran que una sordera tan precoz como en los seis primeros meses de vida interfiere con el desarrollo normal del

habla y del lenguaje oral. Por ello, los niños sordos deberían identificarse idealmente antes de los tres meses de edad y comenzar la intervención antes de los seis meses, lo cual resulta fundamental para iniciar el apoyo que permita prevenir las secuelas del déficit auditivo. Sin embargo, la edad promedio del diagnóstico de la sordera congénita es, en ausencia de un programa de cribado, de los dos a los 2,5 años.

Un programa de detección selectivo por grupos de riesgo puede parecer muy rentable, ya que puede detectar hasta el 66% de todos los recién nacidos con sordera moderada o profunda, actuando sobre un 4-7% del total. Sin embargo, el porcentaje de los detectados, según varios estudios, puede ser inferior al 50%.

En cualquier caso, un programa de detección universal debe ir precedido de un estudio de los siguientes elemen-

tos antes de llevarse a cabo: cálculo de costes, dotación de personal y equipo necesarios, previsión de flujo de pacientes que no pasen los diferentes escalones del cribado, repesca de los que por alguna razón no pasen el cribado (por ejemplo, a través del registro de nacimientos) y, lo que es más importante, asegurarse de que los niños con sordera detectados al final del proceso reciban pronta y adecuada asistencia.

En el año 1999, el Programa de Actividades Preventivas y de Promoción de la Salud (PAPPS) decidió recomendar como objetivo en España el cribado universal, aunque su implantación ha de ser necesariamente de forma progresiva, dado que ni siquiera el cribado en grupos de alto riesgo es una realidad generalizada en

España y el seguimiento de los casos detectados dista mucho de ser el óptimo.

El objetivo a medio plazo es el cribado universal de los recién nacidos con un método objetivo. Al menos, urge identificar desde ahora mismo a los niños con indicadores asociados a sordera congénita o neonatal (entre el 5 y el 7% de todos los recién nacidos) cuya exploración objetiva identificará del 50 al 66% de los afectados de sordera.

Mediante una historia clínica adecuada, exhaustivamente enfocada a la detección de indicadores de riesgo de sordera de aparición tardía y/o adquirida, se identificarán otros grupos de alto riesgo postneonatal, a los cuales también se realizará prueba objetiva y seguimiento periódico según precisen.

**Tabla 5.** Pautas para solicitar valoración auditiva en niños sospechosos de padecer una sordera cuando no se ajustan al desarrollo normal

Edad (meses)	Desarrollo normal
0-4	Debe asustarse con los ruidos, tranquilizarse con la voz de la madre; cesa momentáneamente en su actividad cuando oye un ruido como una conversación
5-6	Debe localizar bien los ruidos en el plano horizontal, y empezar a imitar ruidos a su manera, o al menos a vocalizar imitando a un adulto
7-12	Debe localizar correctamente los ruidos en cualquier plano Debe responder a su nombre, aún en voz baja
13-15	Debe señalar un ruido inesperado o a personas u objetos familiares si se le pide
16-18	Debe seguir indicaciones sencillas sin ayudas gestuales ni de otro tipo; se le puede enseñar a dirigirse a un juguete interesante situado en la línea media al oír una señal
19-24	Debe señalarse las partes del cuerpo cuando se le pide; hacia los 21-24 meses, se le puede enseñar a responder en una audiometría

Adaptado de Matkin ND. *Early recognition and referral of hearing impaired children. Pediatr Rev. 1984;6:151.*

**Tabla 6.** Criterios para solicitar una valoración audiológica

Edad (meses)	Criterios para pedir una valoración audiológica para niños con retraso del habla
12	No se aprecia balbuceo ni imitación vocal
18	No utiliza palabras aisladas
24	Vocabulario de palabras aisladas con diez o menos palabras
30	Menos de 100 palabras; no se aprecian combinaciones de dos palabras; ininteligible
36	Menos de 200 palabras; no usa frases telegráficas, claridad < 50%
48	Menos de 600 palabras; no usa frases sencillas, claridad < 80%

Modificado de Matkin ND. *Early recognition and referral of hearing impaired children. Pediatr Rev. 1984;6:151.*

Para los niños sin indicadores asociados a sordera, la probabilidad de presentar una sordera bilateral es 20 veces menor. Si no existe cribado universal, se aconseja interrogar a la familia sobre la audición del niño, realizar una exploración subjetiva mediante la reacción al sonido (campanilla, sonajero, etc.) y hacer un seguimiento de la adquisición del lenguaje verbal (tablas 5 y 6). En caso de sospecha, se realizaría una audiometría de cribado a los niños que colaboraran y una prueba objetiva a los que no.

El folleto divulgativo de la Federación Española de Asociaciones de Padres y Amigos de los Sordos (FIAPAS) "Comprueba si tu hijo oye", editado en 1990, puede ser un instrumento muy útil para concienciar a los padres de la importancia de comprobar si su hijo oye y darles las claves para el seguimiento. Se puede consultar su contenido y bajarse textos e imágenes para reconstruirlo en la web de esta asociación: [www.fiapas.es](http://www.fiapas.es).

### Recomendaciones de los grupos de expertos. Puntos clave de la polémica acerca de la conveniencia del cribado universal

Hay un consenso generalizado en la recomendación del cribado auditivo neonatal en grupos de riesgo. Con la única excepción del US Preventive Services Task Force, que ya en 1995 (publicado en 1996) no se pronuncia ni a favor ni en contra del cribado selectivo por falta de evidencias suficientes. Este organismo reconoce que la pérdida congénita auditiva es un problema de salud serio asociado a retraso en el desarrollo del habla y del lenguaje, pero afirma que hay poca evidencia en apoyo del uso del cribado universal rutinario a todos los neonatos; sin embargo, reconoce que puede hacerse sobre la base de una serie de razones (prevalencia relativamente alta de hipoacusia, ansiedad o preocupación paternas y beneficio potencial en el desarrollo del

lenguaje con tratamiento precoz). Por lo demás, la mayoría va más allá y aconseja el cribado universal.

El mismo organismo ha revisado su posición en 2001 en los siguientes términos: las pruebas existentes no permiten pronunciarse ni a favor ni en contra del cribado universal de los recién nacidos durante la hospitalización posparto. Reconoce que existe buena evidencia de que el cribado universal conduce a una identificación y tratamiento precoces de los lactantes con pérdida auditiva. Sin embargo, la evidencia revisada no permite concluir que el tratamiento precoz, como resultado del cribado, conduzca a una mejoría clínicamente significativa en el habla y lenguaje de los tres años en adelante, a causa de las limitaciones del diseño de los estudios existentes.

Para el USPSTF, hay buena evidencia de que la prevalencia de hipoacusia en niños ingresados en la UCI neonatal y otros con otros factores de riesgo es 10-20 veces mayor que en la población general de neonatos. La rentabilidad del cribado y la proporción de verdaderos positivos será sustancialmente mayor cuando se realice cribado en este grupo de lactantes, pero los programas de cribado selectivo típicamente no identifican a todos los lactantes con factores de

riesgo. La evidencia de que la identificación y la intervención tempranas de la pérdida auditiva mejora los resultados en el habla, el lenguaje o la audición, es también limitada. Los efectos adversos del cribado y la intervención precoces que se han postulado no pasan de ser meras hipótesis no probadas por estudio alguno.

Como se ha dicho, el mayor beneficio derivado del cribado auditivo vendría dado por la detección precoz de la sordera moderada a severa, antes de los tres meses en los casos congénitos, y cuanto antes entre el nacimiento y los tres años en los casos adquiridos o de aparición tardía, dado que los estímulos auditivos durante este periodo son críticos para el desarrollo del habla y el lenguaje.

Si el cribado de hipoacusia se produce cerca del nacimiento, seguido de un diagnóstico definitivo, la elección de un tratamiento y el éxito del mismo dependen de la etiología. En el caso de la sordera neurosensorial, el tratamiento puede ir desde la amplificación, en la mayoría de los casos, hasta el implante coclear en los niños con sordera profunda.

Varios estudios han demostrado mejoría del lenguaje y la comunicación en niños a los que se les ha practicado un implante coclear. Otros estudios prospectivos no aleatorios han demostrado

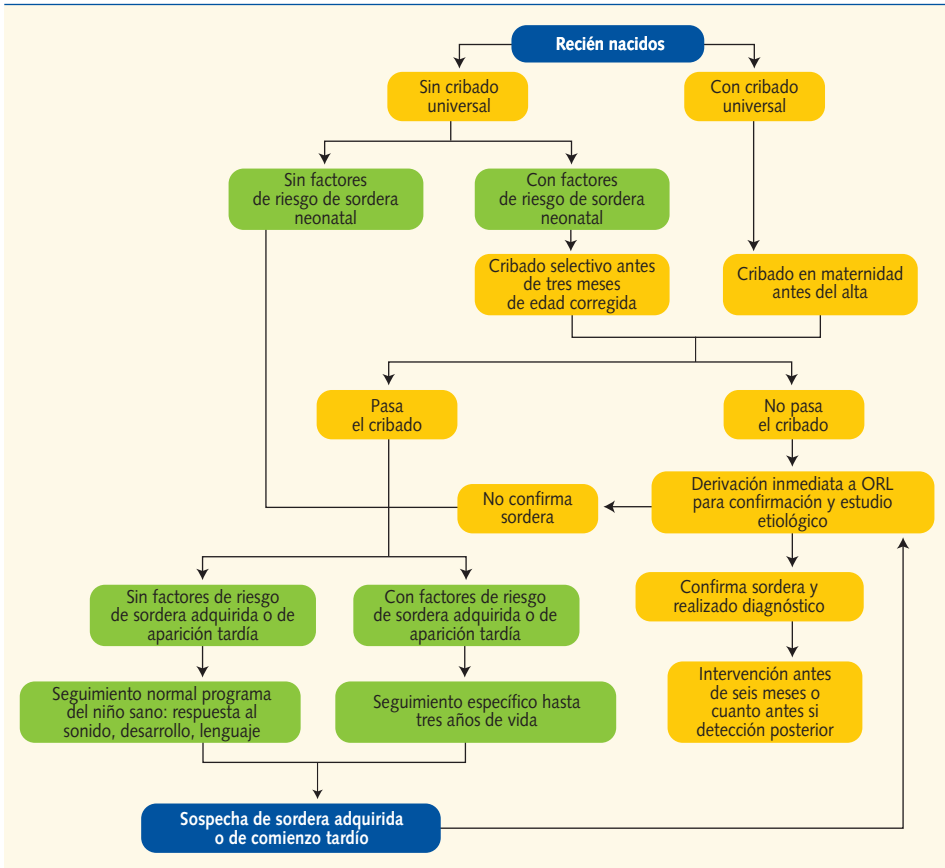
también resultados superiores en la comunicación en niños sordos prelinguales que recibieron implantes frente a otros niños similares que usaron ayudas táctiles o acústicas más tradicionales.

A pesar de una serie de tratamientos para las pérdidas auditivas que han demostrado beneficios manifiestos, ningún ensayo controlado había evaluado

el efecto del cribado precoz en los resultados finales de recuperación funcional y calidad de vida.

A pesar de ello, todas las pruebas existentes van en la misma dirección: cuanto antes se intervenga mejor será resultado. La evidencia no es completa y definitiva, pero los indicios tienen mucha fuerza. Esto confirma la opinión

Figura 1. Diagrama de flujo del programa de detección precoz de sordera infantil



ORL: Otorrinolaringología.



profesional generalizada, existente previamente, de que las terapias disponibles son eficaces y por ello, aunque se necesitara más información sobre este extremo, posiblemente no estaría justificada la ausencia de intervención.

Debido a que debemos actuar de acuerdo con la mejor evidencia disponible, se ha impuesto la recomendación del cribado universal de recién nacidos. Descrita la mayor eficacia de la intervención antes de los seis meses de vida, y mejorada la tecnología para disminuir al mínimo los falsos positivos, solo queda trabajar en nuestro país para la generalización del cribado y la dotación de recursos y personal necesarios para el tratamiento y seguimiento de estos niños.

En el momento actual, al estarse realizando muchos programas de cribado auditivo neonatal masivo, dentro y fuera de EE. UU., los clínicos se están enfrentando a un fenómeno nuevo, no descrito hasta ahora: la detección muy precoz de un contingente importante de niños sanos y sin otros problemas de salud física ni mental, que presentan hipoacusia de moderada a severa.

Tal y como hemos intentado demostrar a lo largo de este escrito, la hipoacusia moderada y severa congénita es una entidad que reúne las condiciones necesarias para ser susceptible de cribado.

En la figura 1 se describe el diagrama de flujo del programa de detección de sordera infantil según exista o no cribado universal.

### Recomendaciones PrevInfad

- Se recomienda el cribado auditivo neonatal universal con una prueba electrofisiológica objetiva (otoemisiones acústicas o, preferiblemente, potenciales auditivos automatizados de tronco cerebral). El coste por caso detectado es igual o inferior al de otros programas de cribado universal, como el de hipotiroidismo y fenilcetonuria.
- En ausencia de un programa de cribado universal neonatal, deben identificarse los niños con indicadores asociados a sordera (tanto congénita como de aparición tardía o adquirida) y asegurarse de que se realice una prueba objetiva cuanto antes. Un 50% de los niños con sordera congénita no serán identificados con este método. La valoración subjetiva de la audición a través del desarrollo temprano, las adquisiciones psicosociales, el comportamiento auditivo y la respuesta al sonido e incluso el lenguaje expresivo no son métodos fiables para detectar la sordera en la infancia temprana.

- Debe controlarse periódicamente hasta los tres años la audición en los lactantes y preescolares que presenten indicadores de riesgo asociados de sordera neurosensorial o de conducción adquirida, progresiva o de comienzo tardío. En caso de diagnosticarse una hipoacusia en lactantes o preescolares, debe remitirse al niño inmediatamente para tratamiento sin esperar a repetir la exploración para confirmar el diagnóstico.
- En el resto de los niños se preguntará a la familia sobre su audición, explorar la reacción al sonido y seguir la adquisición del lenguaje verbal en los controles periódicos de salud. A partir de los 4-5 años, en caso de sospecha, puede efectuarse el cribado mediante audiometría.

---

## Bibliografía recomendada

- Rapin I. Trastornos auditivos. *Ped Rev.* 1993;14:43-9.

Magnífica revisión sobre el tema, como todas las de esta revista de formación continuada de la AAP, con la inclusión de tablas, puntos resaltados para lectura rápida, preguntas de orientación y cuestionario de autoevaluación.

- Grupo multicéntrico de detección precoz de la hipoacusia infantil. Detección precoz de la hipoacusia infantil en recién nacidos de alto riesgo. Estudio multicéntrico. *An Esp Pediatr.* 1994;40(Supl 59):1-45.

Excelente introducción a las hipoacusias, junto con los resultados del primer estudio masivo realizado en nuestro país de detección precoz de sordera en recién nacidos de alto riesgo.

- Joint Committee on Infant Hearing. Informe sobre la posición en 1994 del JCIH. *Pediatrics.* (ed esp) 1995;39.

Penúltimas recomendaciones de este prestigioso comité. Representan un consenso de todas las asociaciones que lo constituyen. Responde al llama-

miento de un panel de expertos del NIH de 1993. Marca los nuevos objetivos de detección universal antes de los tres meses y de intervención antes de los seis. Identifica los indicadores de sordera de transmisión y neurosensorial de aparición precoz y tardía en las diferentes edades. Recomienda procedimientos para control y frecuencia. Subraya las consecuencias posibles de una sordera de conducción fluctuante.

- Joint Committee on Infant Hearing. American Academy of Audiology. American Academy of Pediatrics. American Speech-Language-Hearing Association. Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics.* 2000;106:798-817.

Mezcla de revisión bibliográfica y consenso de las organizaciones miembros, es, a pesar de ello, un documento imprescindible. En su declaración del año 2000, el Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) preconiza el desarrollo de sistemas de detección e intervención auditiva temprana centrados en la familia y basados en la comunidad y,

manteniendo los objetivos de sus anteriores tomas de posición, establece los principios que deben regir dichas actividades.

– Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assess.* 1997;1(10):i-iv, 1-176.

Exhaustiva revisión de la literatura, que concluye que existen argumentos teóricos basados en la plasticidad auditiva y cognitiva que sugieren que la estimulación precoz es mejor.

– Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics.* 1998;101:E4.

Artículo disponible íntegramente en Internet en las páginas electrónicas de la revista *Pediatrics*. Analiza la experiencia del cribado auditivo universal en Colorado (EE. UU.), sobre 41 796 niños. Estima que los costes de la detección e intervención precoces se recuperarán en diez años, comparados con los que generaría en su país la detección tardía de los mismos individuos.

– Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early-and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics.* 1998;102:1161-71.

Estudio sobre 150 niños, divididos en dos grupos según la edad de intervención, que demuestra un desarrollo del lenguaje significativamente mejor en un grupo de niños detectados y tratados precozmente (antes de los seis meses de vida), frente a los detectados y tratados después de esa edad.

– Thompson DC, McPhillips H, Davis RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Universal newborn hearing screening: summary of evidence. *JAMA.* 2001;286:2000-10.

Considera que no existen pruebas definitivas de los beneficios de la intervención muy precoz (antes

de los seis meses). Admite que los cribados universales neonatales conducen a una identificación y tratamiento precoces de los lactantes con pérdida auditiva. Sin embargo, la evidencia revisada no permite concluir que el tratamiento precoz resultado del cribado conduzca a una mejoría clínicamente significativa en el habla y lenguaje de los tres años en adelante debido a las limitaciones del diseño de los estudios existentes.

– U.S. Preventive Services Task Force. Recommendations and Rationale Newborn Hearing Screening. 2001.

El USPTF ha optado por revisar los capítulos de sus reconocidas recomendaciones sobre actividades preventivas del año 1996 por apartados en lugar de manera global. El capítulo de cribado auditivo neonatal ha sido revisado y publicado, entre otros, en la dirección Web señalada, donde se encuentra a texto completo.

En realidad, las recomendaciones se basan en el artículo anteriormente comentado: las pruebas existentes no permiten pronunciarse ni a favor ni en contra del cribado universal de los recién nacidos durante la hospitalización postparto.

Reconoce que la identificación y la intervención tempranas pueden mejorar la calidad de vida del lactante y su familia durante el primer año de vida y prevenir lamentaciones por parte de la familia acerca del retraso en el diagnóstico de la pérdida auditiva, pero concluye que no existen evidencias concluyentes que apunten en esa dirección. No puede determinar de los estudios existentes si estos beneficios potenciales compensan los posibles daños debidos a los test falsamente positivos que experimentarían muchos lactantes de bajo riesgo como consecuencia del cribado universal tanto a niños de bajo como de alto riesgo.