



Grupo PrevInfad/PAPPS Infancia y Adolescencia

Cribado de la hipoacusia (parte 2)

Jaime García Aguado^a, Francisco Javier Sánchez Ruiz-Cabello^b, Julia Colomer Revuelta^c, Olga Cortés Rico^d, M.^a Jesús Esparza Olcina^e, José Galbe Sánchez-Ventura^f, Ana Gallego Iborra^g, Manuel Merino Moína^h, Carmen Rosa Pallás Alonsoⁱ, Álvaro Rando Diego^j, José M.^a Mengual Gil^k

Publicado en Internet:
01-marzo-2019

Jaime García Aguado:
jgaguados@gmail.com

^aPediatra. CS Villablanca. Madrid. España • ^bPediatra. CS Zaidín Sur. Granada. España • ^cDepartamento de Pediatría, Obstetricia y Ginecología. Unidad de Pediatría. Universidad de Valencia. Valencia. España • ^dPediatra. CS Canillejas. Madrid. España • ^ePediatra. CS Barcelona. Móstoles. Madrid. España • ^fPediatra. CS Torrero La Paz. Zaragoza. España • ^gPediatra. CS Trinidad. Málaga. España • ^hPediatra. CS El Greco. Getafe. Madrid. España • ⁱServicio de Neonatología, Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España • ^jPediatra. CS Mejorada del Campo. Velilla de San Antonio. Madrid • ^kPediatra. CS Delicias Sur. Zaragoza. España (coordinador).

Resumen

El proceso por el que aprendemos y desarrollamos el lenguaje de forma natural es a través de la audición. La hipoacusia en la primera infancia limitará los estímulos auditivos y afectará significativamente al desarrollo del lenguaje y el habla, además de restringir el vínculo con el mundo que nos rodea. En los lactantes y niños pequeños, la detección y el tratamiento precoces de la hipoacusia puede mejorar los resultados lingüísticos y escolares. En ausencia de cribado, la edad media a la que se confirma el diagnóstico de hipoacusia congénita en niños sin factores de riesgo está en torno a los 2-3 años. Los programas de cribado auditivo neonatal universal se han extendido ampliamente, a pesar de la falta de pruebas sólidas que avalen su eficacia y coste-efectividad.

En el presente trabajo, que se ha dividido en dos partes, los autores exponen el tema de forma exhaustiva, con sus controversias y claroscuros, para finalmente pronunciarse sobre recomendaciones que el grupo PrevInfad ha consensuado para la consulta de los pediatras en Atención Primaria.

Palabras clave:

- Cribado
- Hipoacusia
- Recién nacido

Hearing loss screening (part 2)

Abstract

The process of learning and developing our language in a natural way is through hearing. Infancy hearing loss will limit auditory stimuli and will significantly harm language and speech development and will narrow the bonds with the world around. In infants and small children, early hearing loss detection and treatment can improve language and school performance. In the absence of screening, medium age of congenital hearing loss diagnosis in children without risk factors is around 2-3 years. Universal new-born hearing screening has spread widely despite the lack of solid evidence supporting its effectiveness and cost- efficiency.

In this paper, which has been divided in two parts, the author thoroughly describes the topic, with its controversy and nuances, and finally declares on the recommendations that PrevInfad group have agreed for primary care pediatricians.

Key words:

- Hearing loss
- New-born
- Screening

Cómo citar este artículo: García Aguado J, Sánchez Ruiz-Cabello FJ, Colomer Revuelta J, Cortés Rico O, Esparza Olcina MJ, Galbe Sánchez-Ventura J, et al. Cribado de la hipoacusia (parte 2). Rev Pediatr Aten Primaria. 2019;e15-e24.

CRIBADO POSNATAL DE LA HIPOACUSIA

La prevalencia de hipoacusia permanente se dobla entre el nacimiento y los cinco años¹. Las causas son hipoacusias congénitas de inicio tardío, hipoacusias de adquisición posnatal o bien falsos negativos que quedaron sin identificar en el cribado neonatal, aunque estos últimos son poco frecuentes.

La inmensa mayoría de las hipoacusias que ocurren en la infancia son leves y temporales, secundarias a otitis media serosa. Este trastorno afecta a casi todos los niños en algún momento y a aproximadamente el 5% de la población en un momento dado. No cumple los criterios de cribado poblacional porque es transitorio, la pérdida auditiva suele ser leve, el tratamiento solo logra un beneficio temporal con riesgo de efectos secundarios y el pronóstico a largo plazo es similar al de los que no lo padecen.

No hay estudios con alto nivel de evidencia que analicen la detección de la hipoacusia posnatal. Una búsqueda sistemática de los estudios publicados desde 2005 solo encontró 18 estudios, con bajo nivel de evidencia, que fueron heterogéneos en cuanto a la selección de los participantes, metodología y resultados².

SEGUIMIENTO DE NIÑOS CON FACTORES DE RIESGO

Hay pocos datos sobre la contribución relativa de la sordera congénita y la posnatal al conjunto de pacientes con hipoacusia permanente, y tampoco se conoce bien la edad óptima para la detección de la hipoacusia de inicio posnatal. El Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) definió en 2007 once categorías de factores de riesgo asociados a la hipoacusia y ocho indicadores asociados a un mayor riesgo de hipoacusia de inicio tardío³. El JCIH recomienda que los niños con un factor de riesgo incluido en alguna de las once categorías reciban al menos una evaluación audiológica entre los 24 y los 30 meses, aunque en algunos casos, como en la infección por citomegalovirus

(CMV), propone un seguimiento más frecuente. La infección intrauterina por virus del Zika puede causar hipoacusia congénita, pero en el momento actual no hay pruebas de que se asocie a hipoacusia de inicio tardío⁴.

La recomendación del JCIH ha sido objeto de crítica, porque no hay evidencia de que todos los factores de riesgo que propone se asocien a hipoacusia posnatal, por el elevado número de niños que desarrollan hipoacusia posnatal sin tener factores de riesgo, por las dificultades para identificar y recoger todos los factores de riesgo de forma fiable, porque muchos no acuden a las citas programadas y por las dificultades para identificar la hipoacusia en niños pequeños⁵.

El mayor estudio sobre la efectividad del seguimiento de niños con factores de riesgo para la detección de hipoacusia posnatal está basado en una muestra de 2,3 millones de niños nacidos en Inglaterra entre 2006 y 2009⁶. El programa de cribado auditivo universal detectó 69 050 niños que pasaron el cribado auditivo y tenían factores de riesgo, de los que 38 192 (55,3%) acudieron a las citas de seguimiento. La prevalencia de hipoacusia permanente ≥ 40 dB en los niños con factores de riesgo que habían pasado el cribado neonatal fue de 1,49 por 1000. Los cinco indicadores asociados a una mayor prevalencia de hipoacusia tardía fueron (**Tabla 1**): síndromes asociados a hipoacusia, niños ingresados en unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) que pasan los potenciales auditivos evocados automatizados (PAEA) pero no pasan las emisiones otoacústicas (EOA)*, anomalías craneofaciales (excluidos apéndices y fositas preauriculares), síndrome de Down e infecciones congénitas (CMV, rubeola o toxoplasmosis). La meningitis bacteriana no fue incluida, porque todos los niños con este trastorno son remitidos para evaluación audiológica; asimismo, los niños que reciben ventilación con oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO) tienen un protocolo específico de seguimiento que determina la necesidad de evaluación auditiva.

* En Inglaterra, el cribado de los niños ingresados en UCIN se hace con EOA y PAEA⁷.

Tabla 1. Factores de riesgo de hipoacusia posnatal⁶

Factor de riesgo	n	n con HA	Prevalencia/1000
Síndromes asociados a hipoacusia	1243	9	7,2
UCIN con paso EOA y fallo PAEA	3494	20	5,7
Anomalías craneofaciales*	4011	19	4,7
Síndrome de Down	1107	4	3,6
Infección congénita	1120	3	2,7
Historia familiar (padres o hermanos)	27 848	58	2,1
Ventilación PPI >5 días o ECMO	5228	9	1,7
Enf. neurodegenerativa/neurodesarrollo	1462	2	1,4
Ictericia a nivel de exanguinotransfusión	2634	3	1,1
Historia familiar amplia	66 754	75	1,1
UCIN >48 horas	111 748	71	0,6
Sin riesgo	35 280	213	0,1

ECMO: oxigenación por membrana extracorpórea; **EOA:** emisiones otoacústicas; **HA:** hipoacusia **UCIN:** unidad de cuidados intensivos neonatales; **PAEA:** potenciales auditivos evocados automatizados; **PPI:** presión positiva intermitente.

*Excepto apéndices y fositas preauriculares.

Otros factores de riesgo, como historia familiar de hipoacusia infantil permanente, administración de aminoglucósidos (salvo que se hayan excedido los niveles terapéuticos o haya sospecha de mutación mitocondrial A1555G), ventilación prolongada, ictericia que precisa exanguinotransfusión, ingreso en UCIN más de 48 horas, enfermedades neurodegenerativas o trastornos del neurodesarrollo tuvieron un bajo rendimiento para la detección de hipoacusias tardías en niños que habían pasado el cribado neonatal y han sido suprimidos como indicadores de seguimiento posnatal en el programa de cribado auditivo⁷. Utilizando los cinco factores de riesgo mencionados, el porcentaje de niños que requieren seguimiento se reduce del 3 al 0,25%.

Un estudio de evaluación de un programa de seguimiento de niños con factores de riesgo en el estado australiano de Queensland incluyó 7320 niños con factores de riesgo de una población de 261 328 recién nacidos, de los que 2107 completaron las citas de seguimiento^{8,9}. Los factores de riesgo que tuvieron mayor rendimiento para la detección de hipoacusia posnatal fueron, en orden decreciente, los síndromes asociados a hipoacusia, historia familiar, anomalías craneofaciales, asfixia grave e infecciones congénitas. Sin embargo, estos datos no se pueden comparar con los del programa inglés porque se incluyeron hipoacusias leves

(50,0% de todas las detectadas) e hipoacusias de conducción (24,9%), que suelen ser transitorias. En el caso concreto de los antecedentes familiares, en un análisis posterior los autores indican que el 87% de los casos de hipoacusia detectados eran de conducción, y entre las neurosensoriales había un predominio de las de grado leve¹⁰. Por otra parte, solo el 28,8% (2017/7320) de los que tenían factores de riesgo completaron el estudio, y en el subgrupo con antecedentes familiares este porcentaje fue del 16,6% (494/2968). Entre los 2017 que completaron el estudio, había 905 con peso al nacer <1500 g y solo cuatro de ellos desarrollaron hipoacusia posnatal, lo que supone que el rendimiento del peso <1500 g como factor de riesgo es del 0,4%. En base a este estudio y a una revisión sistemática de la literatura médica⁵, los autores han publicado una clasificación de cada factor de riesgo según la evidencia disponible¹¹ (Tabla 2), en la que se recomienda el seguimiento (grado de evidencia A) en niños con historia familiar, anomalías craneofaciales, ventilación con ECMO o infección congénita por CMV; se sugiere (grado B) en caso de ventilación asistida >5 días o síndromes asociados a hipoacusia y no se recomienda (grado E) cuando el factor de riesgo es el bajo peso al nacimiento (<1500 g). Sin embargo, aunque el peso en sí mismo no sea un factor de riesgo, estos niños tienen factores concurrentes como estancia en UCIN, ventilación

Tabla 2. Clasificación de los factores de riesgo por grado de evidencia¹¹

Grado	Factor de riesgo
Grado A Recomendación de seguimiento	Historia familiar de hipoacusia permanente en padres o hermanos Anomalías craneofaciales (excepto apéndices y fositas preauriculares) Ventilación con ECMO Infección congénita por CMV
Grado B Posible recomendación de seguimiento	Síndromes asociados a hipoacusia (Down, síndrome alcohólico fetal) Ventilación asistida neonatal >5 días
Grado C Falta de evidencia	Asfixia grave al nacimiento Infecciones congénitas, excluidos CMV y toxoplasmosis (herpes, sífilis, rubeola)
Grado D Posible recomendación de no hacer seguimiento	Meningitis bacteriana (confirmada o sospechada) Hiperbilirrubinemia >450 µmol/l en niños a término o >340 µmol/L en prematuros Preocupación del profesional
Grado E Recomendación de no hacer seguimiento	Bajo peso al nacimiento (<1500 g) Toxoplasmosis congénita

CMV: citomegalovirus; ECMO: oxigenación por membrana extracorpórea.

mecánica, hiperbilirrubinemia, infección por CMV u otros que pueden justificar la necesidad del seguimiento auditivo.

Un estudio retrospectivo de 115 309 niños nacidos en el estado norteamericano de Iowa entre 2010 y 2012 encontró que 11 304 (10%) tenían uno o más factores de riesgo de hipoacusia¹². Entre los 23 factores de riesgo analizados, los que se asociaron a un mayor riesgo de hipoacusia posnatal permanente a los tres años de edad fueron la infección congénita por CMV (*odds ratio* [OR]: 98,05, intervalo de confianza del 95% [IC 95]: 25 a 349), los síndromes asociados a hipoacusia (OR: 58,38, IC 95: 33 a 101) y las anomalías craneofaciales (OR: 50,62, IC 95: 32 a 80). En orden decreciente, otros factores de riesgo que también se asociaron a hipoacusia tardía fueron el ingreso en UCIN durante más de cinco días, la administración de fármacos ototóxicos, la meningitis, test de Apgar ≤6 a los 5 minutos o ≤4 al minuto, la ventilación mecánica, el peso al nacer <1500 g, la preocupación familiar y los antecedentes familiares.

Los resultados de estos estudios apoyan el seguimiento auditivo de los niños que pasan el cribado, pero tienen factores de riesgo para desarrollar hipoacusia posnatal².

Cribado en la edad escolar

Una revisión realizada con metodología de evaluación rápida de la evidencia² encontró en la bibliografía publicada sobre el cribado de la hipoacusia en Atención Primaria una serie de dificultades como la factibilidad en los niños más pequeños, la falta de seguimiento de los que precisan una repetición del cribado o una evaluación diagnóstica¹³ o el hecho de que la mayoría de los casos detectados serían hipoacusias de conducción, leves y transitorias, más que casos de hipoacusia permanente. Los autores concluyen que el cribado auditivo en Atención Primaria no está justificado.

Una revisión de buena calidad sobre el programa de cribado auditivo al inicio de la escolarización (4-5 años) en el Reino Unido¹⁴ encontró que los audiómetros portátiles para cribado tienen una sensibilidad del 83-89% y una especificidad del 78-83%. El cribado no detecta más casos de hipoacusia que cuando no se hace y los niños son derivados por sospecha de los padres, profesores o sanitarios. Tampoco disminuye la edad de la detección, aunque evita derivaciones, que son más frecuentes en ausencia de cribado. No fue posible cuantificar el efecto del cribado en los falsos negativos, aunque la tasa es muy baja. En una encuesta a los padres se observó que las consecuencias del proceso de derivación, incluidos los falsos positivos, son leves.

VALORACIÓN DE LA EVIDENCIA

No hay ensayos aleatorizados que hayan comparado el cribado auditivo universal frente al cribado por factores de riesgo o frente a la ausencia de cribado. Los estudios que han analizado el resultado del cribado han obtenido resultados variables que no permiten valorar los beneficios del cribado¹⁵⁻²¹.

Los programas de cribado tienen unos niveles aceptables de sensibilidad, especificidad y tasas de derivación^{22,23}. No obstante, es preciso tener en cuenta que en la práctica son muchos los factores que influirán en la validez (sensibilidad y especificidad) del cribado, entre los que se incluyen el grado de entrenamiento de las personas que lo aplican, la calibración del equipo de cribado, el ruido ambiental en la habitación donde se realiza, los algoritmos de pasa/no pasa usados por los fabricantes o el número de intentos de cribado hechos a cada niño²⁴. Como es de esperar en el despistaje de trastornos con baja prevalencia, el valor predictivo positivo es bajo y la mayoría de los casos que no pasan el cribado son falsos positivos.

Hay pruebas sólidas de que el cribado neonatal universal adelanta significativamente la edad de diagnóstico e inicio de la intervención de la hipoacusia

permanente. La evidencia incluye un ensayo controlado realizado en la región inglesa de Wessex^{25,26}, dos estudios cuasi aleatorizados de base poblacional procedentes de los Países Bajos¹⁶ y Australia²⁰ y la evaluación de múltiples programas de cribado neonatal implementados a lo largo del mundo. El cribado neonatal permite confirmar el diagnóstico de hipoacusia antes de los seis meses²⁷, frente a los dos años de media en los pacientes no sometidos a cribado. El cribado limitado a la población de riesgo identifica solo al 50-60% de los recién nacidos con hipoacusia, lo que supone que el otro 40-50% será diagnosticado a una edad tardía.

Los estudios de calidad buena-moderada que han evaluado los efectos del adelanto diagnóstico y terapéutico de la hipoacusia en el lenguaje están resumidos en la **Tabla 3**. En uno, de buena calidad, se observaron a los 6-10 años (edad media de ocho años) beneficios del adelanto de la edad del diagnóstico, pero en el seguimiento de la cohorte hasta los 13-19 años (edad media de 17 años), las diferencias dejaron de ser estadísticamente significativas tanto para los grupos de diagnóstico precoz o tardío^{15,17}. Durante el seguimiento de nueve años entre la edad escolar y la adolescencia se perdieron el 50% de los pacientes, lo que limita la potencia de los resultados a los 17 años. En esta cohorte se han

Tabla 3. Resumen de estudios sobre los beneficios de la intervención precoz en el lenguaje.

Estudio	Datos del estudio	Calidad	Beneficio
Kennedy, 2006 ¹⁵	Base comunitaria, participación 71%, ciego, posible infraestimación del beneficio (mejor tratamiento en la actualidad)	Buena	Sí
Pimperton, 2017 ¹⁷	Cohorte del estudio anterior seguida hasta la adolescencia, pérdida del 50%	Moderada	No
Ching, 2013 ²⁸	Prospectivo de cohortes, participan 451 (cálculo tamaño muestra: 400), evaluación ciega en la medida de lo posible, incluyen HA leves	Buena	Sí en implante coclear, no en audioprótesis
Ching, 2017 ²¹	Cohorte del estudio anterior seguida hasta los 5 años, participan 350, excluyen a los que tienen pérdida auditiva progresiva (n = 88), lo que impide que los resultados sean generalizables a toda la población	Buena	Sí, tanto en implante coclear como en audioprótesis
Wake, 2005 ²⁹	Base poblacional, participación 67% (50% si se tienen en cuenta 45 elegibles no detectados), evaluación ciega, solo el 13% eran <6 meses, incluye HA leves	Moderada	No
RS beneficios implante coclear ³⁰	No hay evidencia de nivel 1, estudios con riesgo de sesgo de moderado a alto, evidencia consistente	Moderada	Sí

HA: hipoacusia; RS: revisión sistemática.

analizado también los resultados en lectura, y el grupo de diagnóstico temprano obtuvo mejores resultados en comprensión lectora tanto a los ocho como a los 17 años^{18,19}.

En otro estudio de buena calidad, la edad de activación del implante coclear tuvo influencia significativa en la puntuación global del lenguaje a los tres años, aunque la edad de inicio de la amplificación auditiva no tuvo valor estadísticamente significativo²⁸. Sin embargo, a los cinco años los beneficios de la intervención precoz fueron evidentes tanto para los que habían recibido un implante coclear como para los tratados con audioprótesis y, en estos pacientes, el beneficio fue mayor en los que tenían mayor grado de hipoacusia²¹. Por último, en otro estudio de calidad moderada la edad de diagnóstico no tuvo influencia significativa en el lenguaje a los ocho años²⁹.

En resumen, la evidencia sobre los beneficios del adelanto diagnóstico de la hipoacusia permanente en el desarrollo del lenguaje es contradictoria. En conjunto, hay una tendencia a obtener un resultado positivo, aunque muchas veces el seguimiento ha sido a lo sumo hasta la edad escolar. Solo hay un estudio que haya analizado los resultados hasta la adolescencia, pero la elevada pérdida de pacientes durante el seguimiento limita la calidad del estudio. Es una cohorte de niños en los que previamente se habían observado beneficios a los ocho años que motivaron el cambio en la recomendación del United States Preventive Services Task Force en 2008, y los resultados son decepcionantes, pues las ventajas del cribado y del adelanto diagnóstico dejan de ser significativas en la adolescencia.

Los resultados del implante coclear en la evolución del lenguaje y el habla han sido objeto de diversos estudios y revisiones. En niños con hipoacusia bilateral, hay evidencia consistente, aunque basada en estudios de calidad moderada-baja, sobre los beneficios de la disminución de la edad del implante en el desarrollo del lenguaje y del habla³⁰. El beneficio adicional de realizar el implante antes de los 12 meses de vida no está bien definido.

El cribado auditivo universal es bien aceptado por las familias. El número elevado de falsos positivos

puede generar ansiedad en los padres, pero hay evidencia de que tiene una duración limitada, sobre todo cuando existe una comunicación adecuada entre la persona que hace el cribado y la familia.

La evidencia sobre los efectos secundarios del tratamiento precoz es escasa. El implante coclear tiene una tasa baja de complicaciones, independientemente de la edad a la que se realice la intervención. Los estudios de coste-efectividad son muy escasos. No hay evidencia de que el cribado auditivo neonatal universal genere valor por dinero.

En conclusión (Tabla 4), hay buena evidencia sobre la eficacia y seguridad de las pruebas de cribado auditivo neonatal universal para adelantar la edad de diagnóstico, pero la evidencia acerca de los beneficios del cribado o del adelanto diagnóstico en los resultados del lenguaje es de baja calidad. Son necesarios estudios adicionales que permitan conocer la efectividad del programa completo, pues el resultado final depende tanto del cribado en sí como de los procedimientos de derivación, diagnóstico y tratamiento. Es esencial que los programas de cribado auditivo neonatal tengan establecido un sistema de control de calidad que permita

Tabla 4. Cribado auditivo neonatal universal: resumen de la evidencia

Balace entre beneficios y riesgos	El adelanto en el tratamiento produce beneficios y los riesgos son escasos: beneficio neto moderado
Calidad global de la evidencia	Validez de las pruebas de cribado y eficacia para adelantar la edad de diagnóstico: buena Eficacia del tratamiento para mejorar los resultados en lenguaje: baja
Valores y preferencias	El cribado es bien aceptado y tolerado por las familias Las familias prefieren el diagnóstico precoz ³¹ La recomendación a favor del cribado es unánime Factibilidad de implementar la recomendación: el programa de cribado está ya puesto en marcha en todas las comunidades autónomas
Uso de recursos y costes	La escasez de estudios no permite extraer conclusiones sobre el coste-efectividad de los programas de cribado neonatal universal

su reevaluación periódica y la puesta en marcha de estrategias de mejora.

Después del periodo neonatal, la evidencia apoya el seguimiento de los niños con factores de riesgo para la detección de la hipoacusia de inicio posnatal².

En la edad escolar hay un claro predominio de hipoacusias de conducción, leves y transitorias, sobre las hipoacusias permanentes. Es poco probable que el cribado auditivo a los 4-5 años sea eficaz para aumentar el número de casos con hipoacusia identificados o para reducir la edad media de la identificación y, por tanto, es poco probable que represente una buena opción en términos de valor por dinero¹⁴.

RECOMENDACIONES DE OTROS GRUPOS

Optan por el cribado neonatal universal: United States Preventive Services Task Force (2008)³²; JCIH (2007)³; Canadian Paediatric Society (2011)³³; Federal Joint Committee, Alemania (2008)³⁴; Organización Mundial de la Salud (2009)³⁵; National Screening Committee, Reino Unido (2006)³⁶; Center for Community Child Health, Australia (2009)³⁷; Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social-Comisión para la Detección Precoz de la Sordera Infantil (2003)³⁸.

RECOMENDACIONES DE PREVINPAD

Cribado neonatal

Tras evaluar los factores expuestos en la **Tabla 4**, se sugiere realizar el cribado auditivo neonatal universal, por considerar que puede existir un beneficio neto asociado a su aplicación.

Recomendación:

- Se sugiere hacer el cribado auditivo neonatal universal (débil a favor).

Cribado posnatal

Recomendación:

- Se sugiere hacer el seguimiento de los niños con factores de riesgo (débil a favor).

- Se sugiere no hacer cribado de la hipoacusia en la edad escolar (débil en contra).

DESCRIPCIÓN DE LAS PRUEBAS DE CRIBADO

Las técnicas que se utilizan habitualmente en el cribado auditivo neonatal son las EOA y los PAEA. Estos métodos registran de forma no invasiva la actividad fisiológica de la función auditiva, pero no proporcionan una medida directa de la audición. En ambos casos se emplean sistemas automatizados que determinan mediante un algoritmo matemático si la respuesta registrada es normal (pasa) o anormal (no pasa), pero no permiten establecer un diagnóstico de hipoacusia. Los niños que no pasan el cribado deben ser sometidos a una evaluación audiológica en un servicio de otorrinolaringología.

Tanto las EOA como los PAEA son en la actualidad pruebas fáciles de aplicar y no requieren personal con un alto nivel de entrenamiento, pero el mantenimiento de los equipos y la inversión en recursos humanos, que deben conocer la técnica de aplicación, tienen un coste significativo.

La prueba de las EOA se basa en el sonido que emiten las vibraciones de las células ciliadas externas de la cóclea al contraerse en respuesta a los sonidos, que se transmiten por el oído medio y pueden ser detectadas en el conducto auditivo externo. Durante el cribado se instala una pequeña sonda en el conducto auditivo que contiene un altavoz y un micrófono. El altavoz emite un sonido que se transmite por el oído medio hasta el oído interno, donde las células externas de la cóclea producen una respuesta activa o emisiones. Estas emisiones son recogidas por el micrófono. Para que el resultado sea válido la sonda debe quedar bien ajustada en el conducto auditivo y no debe haber mucho ruido ambiental.

Hay dos tipos de EOA que pueden utilizarse como prueba de cribado. Las emisiones otoacústicas transitorias (EOAT) se producen en respuesta a un estímulo breve, como un clic o un estallido tonal, y son las más utilizadas en el cribado de la hipoacusia. Con menos frecuencia se emplea la técnica de

los productos de distorsión (EOAPD), que se producen por estimulación con dos tonos puros, de distinta frecuencia, presentados de forma simultánea. Las EOAT indican la presencia o ausencia de umbrales auditivos superiores a 30 dB, mientras que las EOAPD realizan una audiometría objetiva entre 1000 y 6000 Hz³⁹.

Los PAEA miden la respuesta neuroeléctrica del sistema auditivo desde el nervio auditivo hasta el tubérculo cuadrigémino inferior, situado en el tronco del encéfalo. Unos auriculares instalados en ambas orejas emiten un estímulo sonoro, generalmente a 35 dB, y tres electrodos situados en la frente, la nuca y la región mastoidea o el hombro recogen la respuesta eléctrica del sistema auditivo. La medición automatizada de los potenciales auditivos evocados solo se utiliza para el cribado y es una prueba distinta de la medición no automatizada que se usa con fines diagnósticos, que proporciona datos cuantitativos y debe ser interpretada por personal especializado.

Las EOA valoran la capacidad del sistema auditivo periférico y detectan alteraciones a nivel de la cóclea, pero no detectan la neuropatía auditiva, que tiene una prevalencia baja (<1/10 000) en recién nacidos que no precisan ingreso⁴⁰⁻⁴². Los PAEA evalúan la vía del nervio auditivo hasta el tronco cerebral y permiten detectar la neuropatía auditiva además de las alteraciones cocleares. Ninguna de las dos pruebas evalúa las hipoacusias de origen cortical que pueden estar causadas por asfixia grave o por una infección congénita por CMV.

El tiempo de realización de las EOA es de uno o dos minutos por oído en condiciones ideales. Los PAEA precisan de 4 a 15 minutos, aunque con los equipos más modernos el tiempo puede reducirse a 4-8 minutos si se dan las condiciones ideales. Los PAEA requieren que el niño esté tranquilo o dormido para evitar los artefactos musculares. Las EOA pueden hacerse con el niño despierto, mientras se alimenta o usa un chupete, aunque el tiempo de respuesta es menor si está dormido o tranquilo.

Las EOA tienen mayor riesgo de falsos positivos, por ocupación del conducto auditivo externo o el oído medio, sobre todo si se realizan en las primeras 48 horas de vida, así como por la presencia de ruido ambiental. Las EOA también producen tasas altas de derivación si se exploran a frecuencias bajas (1-4 kHz), porque la presencia de líquido amniótico y mesénquima en el oído medio en los primeros días de vida afecta sobre todo a la transmisión de los sonidos de baja frecuencia. El cribado a frecuencias más altas (2-4 o 2-5 kHz) tiene menores tasas de derivación dado que se afecta menos por la ocupación del oído medio^{43,44}.

Los PAEA son más caros por el coste de los electrodos y los auriculares y por requerir mayor tiempo para su realización⁴⁵, aunque el coste se iguala al incluir el gasto de los casos derivados, pues la tasa de derivación es mayor con las EOA.

GLOSARIO DE TÉRMINOS

Consultar glosario de términos en la fuente original del grupo Previnfad.

DIRECCIONES DE INTERNET

Ver las direcciones en internet recomendadas en la fuente original del grupo Previnfad.

CONFLICTO DE INTERESES

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

ABREVIATURAS

CMV: citomegalovirus • **ECMO:** oxigenación con membrana extracorpórea • **EOA:** emisiones otoacústicas • **EOAT:** emisiones otoacústicas transitorias • **IC 95:** intervalo de confianza del 95% • **JCIH:** Joint Committee on Infant Hearing • **OR:** odds ratio • **PAEA:** potenciales auditivos evocados automatizados • **PPI:** presión positiva intermitente • **UCIN:** unidad de cuidados intensivos neonatales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening— a silent revolution. *N Engl J Med.* 2006;354:2151-64.
2. Molloy C, Wake M, Poulakis Z, Barker M, Goldfeld S. Models for screening and surveillance of hearing in early childhood: Identification and review of evidence and efficiency. En: NSW Government [en línea] [consultado el 25/02/2019]. Disponible en www.health.nsw.gov.au/kidsfamilies/MCFhealth/Documents/models-for-screening-and-surveillance.pdf
3. Joint Committee on Infant Hearing of the American Academy of Pediatrics. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics.* 2007; 120:898-921.
4. Adebajo T, Godfred-Cato S, Viens L, Fischer M, Staples JE, Kuhnert-Tallman W, *et al.* Update: interim guidance for the diagnosis, evaluation, and management of infants with possible congenital Zika virus infection - United States, October 2017. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep.* 2017;66:1089-99.
5. Beswick R, Driscoll C, Kei J, Glennon S. Monitoring for postnatal hearing loss using risk factors: a systematic literature review. *Ear Hear.* 2012;33:745-56.
6. Wood SA, Davis AC, Sutton GJ. Effectiveness of targeted surveillance to identify moderate to profound permanent childhood hearing impairment in babies with risk factors who pass newborn screening. *Int J Audiol.* 2013;52:394-9.
7. Newborn hearing screening programme (NHSP) operational guidance. En: GOV.UK [en línea] [consultado el 25/02/2019]. Disponible en www.gov.uk/government/publications/newborn-hearing-screening-programme-nhsp-operational-guidance
8. Beswick R, Driscoll C, Kei J, Glennon S. Targeted surveillance for postnatal hearing loss: a program evaluation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2012;76:1046-56.
9. Beswick R, Driscoll C, Kei J, Khan A, Glennon S. Which risk factors predict postnatal hearing loss in children? *J Am Acad Audiol.* 2013;24:205-13.
10. Driscoll C, Beswick R, Doherty E, D'Silva R, Cross A. The validity of family history as a risk factor in pediatric hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015; 79:654-9.
11. Beswick R, Driscoll C, Kei J, Glennon S. Recommendations for monitoring hearing in children using a risk factor registry. *J Hear Sci.* 2012;2:57-65.
12. Dumanch KA, Holte L, O'Hollearn T, Walker E, Clark J, Oleson J. High risk factors associated with early childhood hearing loss: a 3-year review. *Am J Audiol.* 2017;26:129-42.
13. Halloran D, Wall T, Evans H, Hardin J, Woolley A. Hearing screening at well-child visits. *Arch Pediatr Adolesc Med.* 2005;159:949-55.
14. Fortnum H, Ukoumunne OC, Hyde C, Taylor RS, Ozolins M, Errington S, *et al.* A programme of studies including assessment of diagnostic accuracy of school hearing screening tests and a cost-effectiveness model of school entry hearing screening programmes. *Health Technol Assess.* 2016;20:1-178.
15. Kennedy CR, McCann DC, Campbell MJ, Law CM, Mullee M, Petrou S, *et al.* Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *N Engl J Med.* 2006;354:2131-41.
16. Korver AMH, Konings S, Dekker FW, Beers M, Wever CC, Frijns JHM, *et al.* Newborn hearing screening vs later hearing screening and developmental outcomes in children with permanent childhood hearing impairment. *JAMA.* 2010;304:1701-8.
17. Pimperton H, Kreppner J, Mahon M, Stevenson J, Terleksi E, Worsfold S, *et al.* Language outcomes in deaf or hard of hearing teenagers who are spoken language users: effects of universal newborn hearing screening and early confirmation. *Ear Hear.* 2017;38:598-610.
18. McCann DC, Worsfold S, Law CM, Mullee M, Petrou S, Stevenson J, *et al.* Reading and communication skills after universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment. *Arch Dis Child.* 2009; 94:293-7.
19. Pimperton H, Blythe H, Kreppner J, Mahon M, Peacock JL, Stevenson J, *et al.* The impact of universal newborn hearing screening on long-term literacy outcomes: a prospective cohort study. *Arch Dis Child.* 2016;101:9-15.
20. Wake M, Ching TYC, Wirth K, Poulakis Z, Mensah FK, Gold L, *et al.* Population outcomes of three approaches to detection of congenital hearing loss. *Pediatrics.* 2016;137:1-10.
21. Ching TYC, Dillon H, Button L, Seeto M, Van Buynder P, Marnane V, *et al.* Age at intervention for permanent hearing loss and 5-year language outcomes. *Pediatrics.* 2017;140:e20164274.
22. 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: i-iv, 1-176.

23. Insitute of Health Economics. The safety and efficacy/effectiveness of using automated testing devices for universal newborn hearing screening: an update. Edmonton AB: Institute of Health Economics; 2012.
24. Fort M. Newborn hearing screening: making a difference. *N C Med J*. 2017;78:96-100.
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.
26. Kennedy C, McCann D, Campbell MJ, Kimm L, Thornton R. Universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment: an 8-year follow-up of a controlled trial.. *Lancet*. 2005;366:660-2.
27. Wood SA, Sutton GJ, Davis AC. Performance and characteristics of the Newborn Hearing Screening Programme in England: the first seven years. *Int J Audiol*. 2015;54:353-8.
28. Ching TYC, Dillon H, Marnane V, Hou S, Day J, Seeto M, et al. Outcomes of early- and late-identified children at 3 years of age: findings from a prospective population-based study. *Ear Hear*. 2013;34:535-52.
29. Wake M, Poulakis Z, Hughes EK, Carey-Sargeant C, Rickards FW. Hearing impairment: a population study of age at diagnosis, severity, and language outcomes at 7-8 years. *Arch Dis Child*. 2005;90:238-44.
30. Bruijnzeel H, Ziylan F, Stegeman I, Topsakal V, Grolman W. A systematic review to define the speech and language benefit of early (<12 months) pediatric cochlear implantation. *Audiol Neurootol*. 2016;21: 113-26.
31. Gilliver M, Ching TYC, Sjahalam-King J. When expectation meets experience: parents' recollections of and experiences with a child diagnosed with hearing loss soon after birth. *Int J Audiol*. 2013;52:S10-6.
32. US Preventive Services Task Force. Universal screening for hearing loss in newborns: US Preventive Services Task Force recommendation statement. *Pediatrics*. 2008;122:143-8.
33. Patel H, Feldman M. Universal newborn hearing screening. *Paediatr Child Health*. 2011;16:301-10.
34. Gemeinsamer Bundesausschuss. Early detection of diseases in children. En: Federal Joint Committee [en línea] [consultado el 25/02/2019]. Disponible en <http://www.english.g-ba.de/special-topics/prevention/children/>
35. World Health Organization (WHO). Newborn and infant hearing screening: current issues and guiding principles for action. Geneva: World Health Organization; 2010.
36. UK National Screening Committee. Hearing (newborn) [Internet]. 2006 [consultado el 26 de marzo de 2016]. Disponible en <http://legacy.screening.nhs.uk/hearing-newborn>
37. Australian Government Department of Health and Ageing. National Framework for Neonatal Hearing Screening [Internet]. [consultado el 24 de abril de 2017]. Disponible en www.health.gov.au/internet/main/publishing.nsf/Content/neonatal-hearing-screening
38. Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. Programa de detección precoz de la hipoacusia. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2003.
39. Bakhos D, Marx M, Villeneuve A, Lescanne E, Kim S, Robier A. Electrophysiological exploration of hearing. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2017;134: 325-31.
40. Berg AL, Prieve BA, Serpanos YC, Wheaton MA. Hearing screening in a well-infant nursery: profile of automated ABR-fail/OAE-pass. *Pediatrics*. 2011;127: 269-75.
41. Korver AMH, van Zanten GA, Meuwese-Jongejugd A, van Straaten HLM, Oudesluys-Murphy AM. Auditory neuropathy in a low-risk population: a review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012;76: 1708-11.
42. Boudewyns A, Declau F, van den Ende J, Hofkens A, Dirckx S, Van de Heyning P. Auditory neuropathy spectrum disorder (ANS) in referrals from neonatal hearing screening at a well-baby clinic. *Eur J Pediatr*. 2016;175:993-1000.
43. Akinpelu O V, Peleva E, Funnell WRJ, Daniel SJ. Otoacoustic emissions in newborn hearing screening: a systematic review of the effects of different protocols on test outcomes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014;78:711-7.
44. Wroblewska-Seniuk KE, Dabrowski P, Szyfter W, Mazela J. Universal newborn hearing screening: methods and results, obstacles, and benefits. *Pediatr Res*. 2017;81:415-22.
45. Newborn infant hearing screening: key issues. En: American Speech-Language Hearing Association [en línea] [consultado el 25/02/2019]. Disponible en www.asha.org/PRPSpecificTopic.aspx?folderid=8589935234§ion=Key_Issues