

Niños Detectados con Pérdida Auditiva Sensorineural Después de Haber Pasado el Tamizaje Auditivo Neonatal

Kavita Dedhia y David H. Chi

La hipoacusia es el defecto de nacimiento más común y ocurre en aproximadamente 3 de cada 1.000 recién nacidos. El Comité conjunto sobre audición infantil (JCIH - *Joint Committee on Infant Hearing*) fue establecido hace 30 años para explorar la complejidad de la pérdida de la audición y su efecto en el desarrollo infantil. El retraso en la detección e intervención en los casos de hipoacusia lleva a alteraciones en el habla y el lenguaje. En 1972, el JCIH recomendó realizar estudios de detección en los recién nacidos de alto riesgo. Este criterio fue modificado en los años siguientes. En 1994 el JCIH recomendó realizar las pruebas de detección de pérdida auditiva en todos los niños (TANU=tamizaje auditivo neonatal universal) antes del alta hospitalaria. Sin embargo, esta recomendación no fue aprobada por la Comisión Especial formada por los Servicios de Prevención de los Estados Unidos hasta el año 2000, debido a que no había suficiente evidencia que favoreciera al programa de detección universal (TANU). El programa TANU fue aprobado en el año 2001 en el estado de Pensilvania. En este programa, se les realiza a todos los recién nacidos una prueba de detección de pérdida auditiva antes del alta hospitalaria. Si no pasan este examen, se recomienda que reciban un seguimiento como paciente ambulatorio dentro de los primeros 30 días de vida. ¹ El objetivo es que el diagnóstico de la pérdida auditiva se realice en los primeros 3 meses de vida y la intervención antes de los 6 meses de edad. ¹⁻⁴

Desde la implementación del programa TANU, ha habido una mejora espectacular en la identificación temprana de los niños con pérdida auditiva, pues aproximadamente el 50% de los recién nacidos con pérdida auditiva no tienen factores de riesgo conocidos. ⁵ Antes del programa TANU, la edad promedio de sospecha de pérdida auditiva era a los 18 meses de edad, la confirmación a los 26 meses y la intervención a los 30 meses. Con la pronta aplicación del protocolo en el programa TANU la edad de intervención se ha reducido a los 6 meses y en el estado de Colorado, la edad media para intervención con audífonos es a las 5 semanas. ^{3, 6,7} Esta intervención temprana con audífonos, BAHÁ o implantes cocleares, ha disminuido el retraso en habla y el lenguaje y ha mejorado el desarrollo cognitivo. ^{8 4,6,9,10}

El protocolo recomendado para las pruebas en el programa TANU es un protocolo de detección en 2 fases. Se realiza la primera prueba con emisiones

otoacústicas (EOA). Esta prueba evalúa la función periférica del sistema auditivo, especialmente de la cóclea. Las células ciliadas externas producen sonidos de baja intensidad. Cuando se realizan las EOA se colocan pequeños micrófonos en el conducto auditivo externo y se estimula con una serie de *clics* para provocar la respuesta. Si el paciente pasa esta prueba, no se requiere realizar ninguna otra intervención o seguimiento. Si no la pasa, se repite la prueba con EOA, generalmente después del alta hospitalaria. Si nuevamente no pasa la prueba, entonces se recomienda realizar un estudio de potenciales evocados auditivos de tallo cerebral automático (PEATA).¹

En los PEATA, se generan estímulos acústicos transitorios y se detectan con electrodos de superficie que se colocan cerca de las orejas. Si pasan esta prueba no se requiere seguimiento, pero si no la pasan, entonces se recomienda una evaluación por Audiología para repetir las pruebas.⁵ Ambas herramientas de detección han demostrado ser efectivas para diagnosticar con precisión una pérdida auditiva sensorineural moderada a profunda (PASN).^{2,4}

A pesar del éxito del programa TANU, hay algunos inconvenientes en el sistema de detección. Puede haber un gran número de resultados falsos positivos y esto provoca ansiedad injustificada en los padres. Se ha demostrado que estos casos falsos positivos pueden llegar hasta un 30% si el programa es de una sola fase y utiliza sólo las otoemisiones transitorias (EOA) y que disminuye a < 1% si se utilizan ambas pruebas (EOA y PEATA). Las limitaciones más significativas tanto para con los PEATA como con las EOA son: artefactos por el movimiento, la falta de estandarización y el hecho de que dependen de un operador. Si estas pruebas se realizan mientras el niño duerme y en habitaciones tranquilas el resultado puede ser más preciso.^{2,12}

Hay también un grupo de pacientes que presentan pérdida de audición, a pesar de pasar las pruebas del TANU.^{11,13,14} Esta población no ha sido muy bien estudiada. No hay actualmente estrategias para detectar la pérdida de la audición en estos pacientes. Por lo tanto, estos pacientes tienen un diagnóstico tardío de pérdida auditiva, con intervenciones posteriores y con resultado de una demora en la adquisición del lenguaje y deterioro de las habilidades cognitivas y sociales.⁸ Hemos presentado la hipótesis de que estos pacientes pueden ser separados en cuatro categorías: a) pérdida auditiva adquirida progresiva, b) falsa interpretación de la prueba, c) falsa respuesta de la prueba de detección y d) falta de comunicación/mala interpretación de los resultados entregados a la familia.¹²

Han habido pocos estudios que evalúen a los pacientes que inicialmente no pasaron el TANU y, a continuación, se detecta pérdida de la audición. Johnson *et al.*, examinaron los resultados de 1317 oídos de pacientes que inicialmente no pasaron la prueba de EOA y posteriormente pasaron los PEATA. Estos pacientes se reevaluaron a los 9 meses, y en 30 oídos (21 pacientes) fueron identificadas con una pérdida auditiva permanente. Setenta y siete por ciento tuvo pérdida auditiva leve.¹¹ Los niños con pérdida auditiva leve a menudo se pierden en el programa de TANU porque el objetivo principal de este es el de identificar a los niños con pérdida auditiva moderada a profunda y el equipo está adaptado para este objetivo.^{2,4,12}

Además, Young realizó un estudio reciente evaluando las limitaciones del programa de TANU en pacientes con pérdida auditiva profunda que requieren implante coclear. Se analizaron dos grupos: los pacientes con implantes que fueron detectados antes de la obligatoriedad de TANU y otro grupo que se detectó después de iniciado el programa. De los 108 niños operados que pertenecían al grupo post-TANU, 33% había pasado las pruebas de TANU. Encontraron que la edad promedio de implantación fue la misma entre el grupo implantado antes que se iniciara el programa TANU y los pacientes en el grupo post TANU que habían pasado las pruebas. Estos pacientes fueron implantados a una edad promedio de 2.6 años, en comparación con los pacientes que no pasaron las pruebas del programa TANU y se implantaron a los 1.7 años.¹³ Del mismo modo, Wiechbold *et al*, realizaron una revisión retrospectiva de 105 niños con hipoacusia bilateral moderada a profunda postnatal y encontraron que 23 pacientes (22%) habían pasado inicialmente las pruebas.¹⁴

Por lo general no son los audiólogos quienes realizan los programas de TANU. Generalmente este es realizado por una variedad de personas, enfermeras de piso, voluntarios, o técnicos de atención al paciente, que no son audiólogos experimentados.^{10,17} El tiempo de formación que recibe este personal es variable y no siempre es el adecuado. Esto puede llevar a que se realice la prueba de forma incorrecta o que haya una mala interpretación de los resultados. Si estos resultados no son adecuadamente documentados o interpretados, entonces pueden ser enviados a los padres incorrectamente. Además, dada la abrumadora cantidad de información recibida, los padres pueden pasar por alto los resultados de las pruebas de detección de audición o no entender los resultados.

Las pruebas del programa TANU también pueden producir resultados falsos negativos. Por ejemplo los pacientes con el espectro de neuropatía auditiva inicialmente pueden no ser diagnosticados con hipoacusia. Pueden tener audición normal, sin embargo su reconocimiento de la palabra es peor de lo esperado y sus reflejos acústicos ipsilaterales y bilaterales están ausentes. Estos niños pueden tener una función coclear normal pero una pérdida auditiva neural. Por lo tanto tienen un resultado de las EOA normales, pero una prueba de PEATA anormal.¹⁸ Si no se realiza un PEATA en estos pacientes, entonces el diagnóstico será tardío. Hay una mayor incidencia de niños que han estado en la UCI (Unidad de cuidados intensivos) con este padecimiento. Las recomendaciones actuales son que los bebés que han estado en la UCI solo deben someterse a PEATA ya que no se puede diagnosticar esta patología con EOA.

Los pacientes con un acueducto vestibular ensanchado pueden tener hipoacusia que puede ser fluctuante y progresiva.¹⁹ Puede ocurrir de forma gradual o repentinamente y ser desencadenado por la maniobra de Valsalva, un trauma menor en la cabeza, aumento de la presión barométrica (buceo), trotar o incluso por el resfriado común.²⁰ El inicio de la pérdida auditiva sensorineural (PASN) puede variar desde el nacimiento hasta la adolescencia, pero se destaca sobre todo en los primeros años de vida.^{21 22}

Además, los pacientes con hipoacusia de etiología adquirida, prematuridad, estancia en UCI, uso de medicamentos ototóxicos e infecciones peri - y postnatales

(ej. Citomegalovirus - CMV), pueden presentar hipoacusia en una fecha posterior. Los efectos ototóxicos pueden haber comenzado después de haberse realizado la prueba de detección del recién nacido. En estos casos los pacientes pueden haber nacido con una audición normal y al momento de la prueba, pasarla sin problema. Por ejemplo, la incidencia de CMV es 0.2-2.2% para los recién nacidos vivos.²³ y aproximadamente el 30-50% tienen una PASN clínicamente evidente al nacer.^{23, 24} El inicio de la pérdida auditiva en pacientes con CMV puede ser inmediato o tardío con una gravedad variable.^{23, 24}

Debido a que el programa TANU se ha visto como una herramienta de detección altamente eficaz, los pacientes con pérdida auditiva que pasan las pruebas pueden descuidarse. Los padres, pediatras y médicos familiares pueden tener una falsa sensación de seguridad debido a que el niño pasó la prueba de detección y pueden pasar por alto signos de pérdida de la audición. La tasa de referencias que han sido solicitadas por los padres es generalmente la más alta, probablemente porque los padres a menudo comparan el desarrollo de sus niños con los hermanos y otros niños en su entorno de forma más frecuente, y se ven directamente afectados por las consecuencias de la pérdida auditiva.¹⁴ Las fallas en las pruebas auditivas escolares también fueron muy útiles en la determinación de los pacientes con pérdida auditiva. Sin embargo la mayoría de estas pruebas se realiza en las guarderías, en el preescolar, en el kindergarten o en el primer grado. Por lo tanto, estos pacientes están siendo diagnosticados y tratados en una fecha posterior y no se están beneficiando de la intervención temprana, uno de los principales objetivos fijados por la comisión.

Se continúa investigando la realización de pruebas de detección adicionales después del período neonatal. Deben tomarse en consideración los costos y la utilidad de los resultados antes de la aplicación universal de dichos programas. Actualmente la mayoría de las escuelas tiene un sistema de detección al inicio de cada año a partir del preescolar. Sin embargo esto significa que los niños potencialmente podrían estar sin diagnosticar hasta los 4 años de edad. Esto iría en contra del objetivo de la intervención temprana que fue propuesto por la comisión. Se está estudiando actualmente en nuestra institución la validez de una prueba de detección durante la visita de niño sano a los 3 meses de vida. Esperamos que esto ayudaría a identificar al resto de la población con hipoacusia y poder proporcionarles una intervención apropiada. También creemos que es importante estandarizar los equipos de OAE y PEATA utilizados para la detección de los recién nacidos en todo el país. Junto a estandarizar el equipo creemos que es importante tener también un programa de formación reglamentada para cualquier persona que vaya a administrar la prueba, para que comprendan no sólo cómo realizar la prueba, si no cómo interpretar los resultados y como discutir los resultados con la familia.

Referencias bibliográficas

1. Connolly JL, Carron JD, Roark SD. Universal newborn hearing screening: are we achieving the Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) objectives? *Laryngoscope* 2005; 115:232-236.
2. Wrightson AS. Universal newborn hearing screening. *Am Fam Physician* 2007; 75:1349-1352.
3. Mehl AL, Thomson V. The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2002; 109:E7.
4. Spivak L, Sokol H, Auerbach C, Gershkovich S. Newborn hearing screening follow-up: factors affecting hearing aid fitting by 6 months of age. *Am J Audiol* 2009; 18:24-33.
5. Jakubikova J, Kabatova Z, Pavlovcinova G, Profant M. Newborn hearing screening and strategy for early detection of hearing loss in infants. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2009; 73:607-612.
6. Keren R, Helfand M, Homer C, McPhillips H, Lieu TA. Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2002; 110:855-864.
7. Grill E, Hessel F, Siebert U et al. Comparing the clinical effectiveness of different new-born hearing screening strategies. A decision analysis. *BMC Public Health* 2005; 5:12.
8. Hutt N, Rhodes C. Post-natal hearing loss in universal neonatal hearing screening communities: current limitations and future directions. *J Paediatr Child Health* 2008; 44:87-91.
9. Yoshinaga-Itano C. Levels of evidence: universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention systems (EHDI). *J Commun Disord* 2004; 37:451-465.
10. Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics* 1998; 101:E4.
11. Johnson JL, White KR, Widen JE et al. A multicenter evaluation of how many infants with permanent hearing loss pass a two-stage otoacoustic emissions/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol. *Pediatrics* 2005; 116:663-672.
12. Thompson DC, McPhillips H, Davis RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Universal newborn hearing screening: summary of evidence. *Jama* 2001; 286:2000-2010.
13. Young NM, Reilly BK, Burke L. Limitations of universal newborn hearing screening in early identification of pediatric cochlear implant candidates. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 137:230-234.
14. Weichbold V, Nekahm-Heis D, Welzl-Mueller K. Universal newborn hearing screening and postnatal hearing loss. *Pediatrics* 2006; 117:e631-636.
15. Yoshinaga-Itano C, Coulter D, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. *J Perinatol* 2000; 20:S132-137.
16. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998; 102:1161-1171.
17. Deem KC, Diaz-Ordaz EA, Shiner B. Identifying quality improvement opportunities in a universal newborn hearing screening program. *Pediatrics* 2012; 129:e157-164.
18. Kirkim G, Serbetcioglu B, Erdag TK, Ceryan K. The frequency of auditory neuropathy detected by universal newborn hearing screening program. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008; 72:1461-1469.
19. Cremers WR, Bolder C, Admiraal RJet et al. Progressive sensorineural hearing loss and a widened vestibular aqueduct in Pendred syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1998; 124:501-505.
20. Okumura T, Takahashi H, Honjo I, Takagi A, Mitamura K. Sensorineural hearing loss in patients with large vestibular aqueduct. *Laryngoscope* 1995; 105:289-293; discussion 293-284.
21. Govaerts PJ, Casselman J, Daemers K, De Ceulaer G, Somers T, Offéciers FE. Audiological findings in large vestibular aqueduct syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999; 51:157-164.
22. Zalzal GH, Tomaski SM, Vezina LG, Bjornsti P, Grundfast KM. Enlarged vestibular aqueduct and sensorineural hearing loss in childhood. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 121:23-28.
23. Barbi M, Binda S, Caroppo S, Primache V. Neonatal screening for congenital cytomegalovirus infection and hearing loss. *J Clin Virol*. Feb 2006;35(2):206-209.
24. Barbi M, Binda S, Caroppo S, Ambrosetti U, Corbetta C, Sergi P. A wider role for congenital cytomegalovirus infection in sensorineural hearing loss. *Pediatr Infect Dis J*. Jan 2003;22(1):39-42.