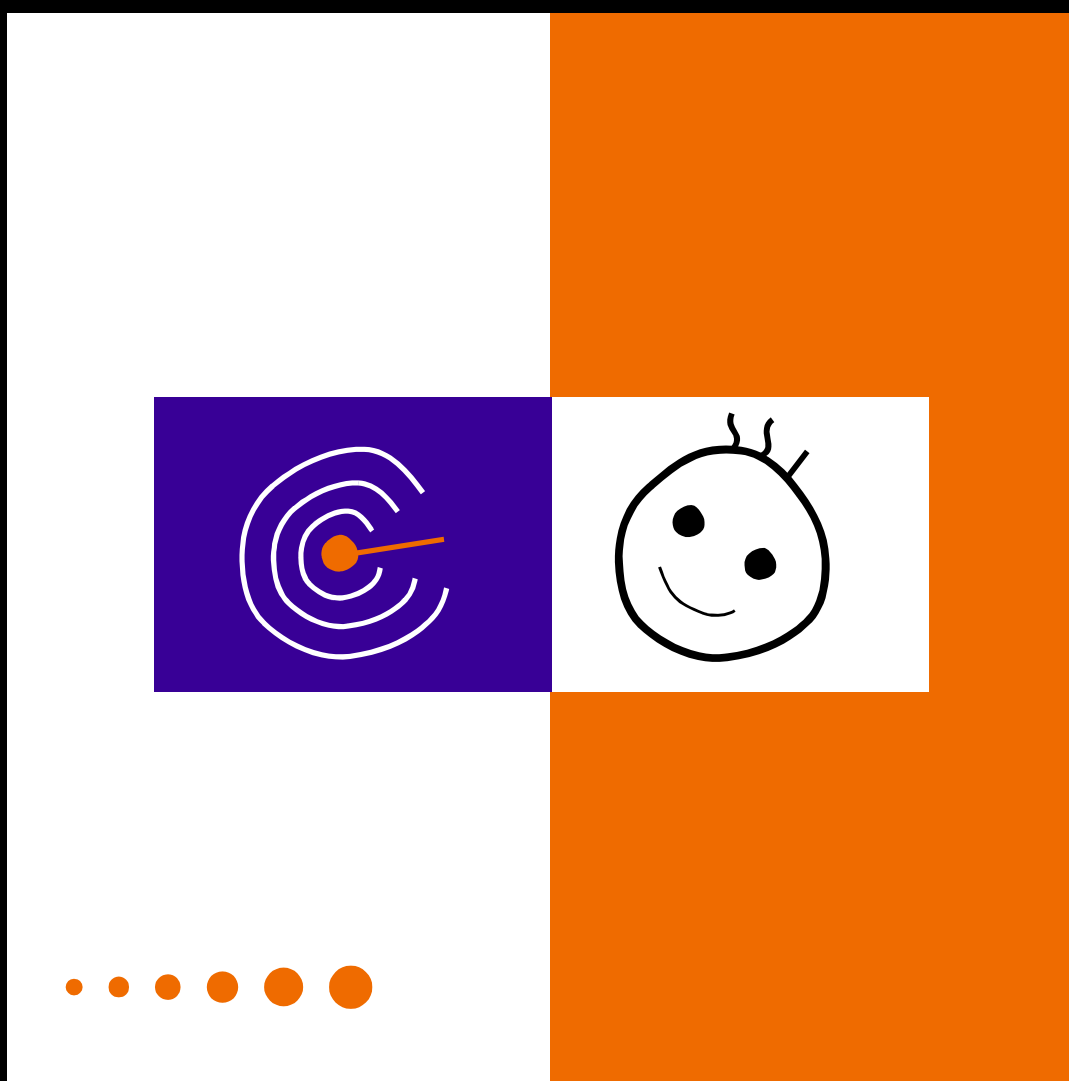


Documentos técnicos
de Saúde Pública

Serie A. Nº 15

PROGRAMA GALEGO
PARA A DETECCIÓN
DA XORDEIRA EN
PERÍODO NEONATAL



Documentos técnicos de
Saúde Pública
Serie A. Nº 15



PROGRAMA GALEGO
PARA A DETECCIÓN
DA XORDEIRA EN
PERÍODO NEONATAL

XUNTA DE GALICIA
CONSELLERÍA DE SANIDADE
Dirección Xeral de Saúde Pública

Director Xeral de Saúde Pública: José Manuel Barral Castro

Dirección técnica: José Luis Aboal Viñas
Teresa Cerdá Mota

Autor: Pablo Parente Arias

Grupo de traballo: Berta Candia Bouso
Virginia Lorenzo García
Paloma Puime Montero
Ramón Vizoso Villares

Edita: Xunta de Galicia
Consellería de Sanidade
Dirección Xeral de Saúde Pública

Data da edición: 2002

Imprime: Aroprint, S.L.
Avda. das Carolinas, 54
36600 Vilagarcía de Arousa (Pontevedra)

Depósito Legal: PO-602-02

I.S.B.N.: 84-453-3446-8

A atención ós nenos con discapacidade ou déficit sensorial constitúe unha preocupación para esta consellería. A xordeira é un problema de especial importancia durante a infancia xa que o desenvolvemento intelectual e social do neno está intimamente unido á información que chega ó seu cerebro a través do oído. A ausencia do estímulo auditivo durante os tres primeiros anos de vida ten efectos adversos sobre o desenvolvemento do sistema nervioso central, dificulta a adquisición da linguaxe e impide a aparición da fala, provocando alteracións posteriores no desenvolvemento social, emocional, cognitivo e académico do neno.

Estímase que a incidencia da hipoacusia conxénita se sitúa entre 1 e 3 por mil neonatos vivos, unha incidencia similar ó conxunto de enfermidades metabólicas que actualmente se criban na nosa comunidade (proba do calcañar). Isto quere dicir que cada ano nacen preto de 40 nenos con déficit auditivo incapacitante e permanente.

A maior parte destes déficits auditivos permanentes xa están presentes no período neonatal (0-28 días), o que posibilita que poidan ser diagnosticados precozmente e, desta maneira, inicia-lo seu tratamento nos seis primeiros meses de vida, momento no que o tratamento é máis eficaz. Recentes investigacións reforzan a idea de que o tratamento e a rehabilitación precoz mellora significativamente a adquisición da linguaxe por parte dos nenos, chegando a asimilarse ós normooíntes.

No marco deste interese, tanto social como profesional, nace o programa galego para a detección da xordeira no período neonatal, dirixido ós neonatos da nosa Comunidade Autónoma, que ten por obxectivo final evita-las secuelas comunicativas, psicolóxicas e sociolóxicas da xordeira/hipoacusia infantil, mellorando a capacidade de comunicación e adquisición da linguaxe (receptiva e expresiva) dos nenos con hipoacusia moderada, severa ou profunda.

A base deste programa é a realización dunha proba de cribado auditivo a tódolos neonatos. A aplicación dun procedemento de selección ou de cribado a toda a poboación debe sustentarse nun estudio pormenorizado da enfermidade sometida a cribado e das probas utilizadas para isto. O documento que agora presentamos recolle o estudio da hipoacusia neonatal, as estratexias de prevención posible, un percorrido polas probas de cribado auditivo utilizadas na actualidade e os sistemas de cribado así como a presentación da xustificación, obxectivos e as bases do programa.

José María Hernández Cochón
Conselleiro de Sanidade

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN.....	7
<i>Definición</i>	9
<i>Clasificación das hipoacusias</i>	9
2. DEFINICIÓN DO PROBLEMA DE SAÚDE.....	15
<i>Incidencia</i>	17
<i>Consecuencias da enfermidade</i>	20
3. ESTRATEXIAS DE PREVENCIÓN.....	23
<i>Prevención primaria</i>	25
<i>Prevención secundaria</i>	25
<i>Detección precoz: análise dos criterios de detección precoz</i>	25
<i>Historia natural</i>	25
<i>Fase de latencia</i>	27
<i>Criterios para o diagnóstico</i>	27
<i>Tratamento</i>	27
4. PROBA DE CRIBADO.....	33
OTOEMISIÓN ACÚSTICAS (OEA).....	35
<i>Aceptabilidade</i>	36
<i>Validez</i>	37
<i>OEA non automatizadas</i>	37
<i>OEA automatizadas</i>	38
<i>Falsos negativos</i>	38
<i>Fiabilidade</i>	39
POTENCIAIS EVOCADOS AUTOMATIZADOS (A-ABR).....	41
<i>Potenciais evocados auditivos de tronco cerebral</i>	41
<i>Sistemas de automatización dos potenciais evocados auditivos</i>	42
<i>Aceptabilidade</i>	46
<i>Validez</i>	48
<i>Fiabilidade</i>	50

5. PROGRAMAS DE DETECCIÓN PRECOZ DE HIPOACUSIA.....	53
<i>Sistema de cribado en poboación de alto risco.....</i>	<i>55</i>
<i>Sistema de cribado universal.....</i>	<i>57</i>
<i>Situación actual.....</i>	<i>58</i>
<i>Recomendacións de expertos.....</i>	<i>58</i>
<i>Situación actual en España.....</i>	<i>59</i>
<i>Situación actual en Galicia.....</i>	<i>60</i>
6. PROGRAMA GALEGO PARA A DETECCIÓN DA XORDEIRA EN PERÍODO NEONATAL.....	63
<i>Xustificación.....</i>	<i>65</i>
<i>Obxectivos.....</i>	<i>67</i>
<i>Bases do programa: descrición xeral.....</i>	<i>68</i>
7. ANEXOS.....	71
<i>Anexo 1: Clasificación das hipoacusias segundo a súa intensidade e as súas consecuencias.....</i>	<i>73</i>
<i>Anexo 2: Clasificación etiolóxica da hipoacusia neurosensorial.....</i>	<i>75</i>
<i>Anexo 3: Achados relacionados con síndromes de hipoacusia.....</i>	<i>77</i>
<i>Anexo 4: Factores de risco de hipoacusia neonatal.....</i>	<i>81</i>
<i>Anexo 5: Glosario.....</i>	<i>83</i>
<i>Anexo 6: Abreviaturas.....</i>	<i>85</i>
8. BIBLIOGRAFÍA.....	87



INTRODUCCIÓN

DEFINICIÓN

A hipoacusia defínese como a diminución da percepción auditiva. Como tal non é unha enfermidade, senón un síntoma ou secuela dunha enfermidade con consecuencias moi importantes para o individuo, dependendo da súa severidade. A hipoacusia é un problema de especial importancia durante a infancia xa que o desenvolvemento intelectual e social do neno está intimamente unido ás aferencias auditivas ó sistema nervioso central. O oído, xunto co resto dos sentidos, permite a relación co medio, sendo de grande importancia no ser humano, xa que o home transmite as súas ideas fundamentalmente por medio da linguaxe falada (Epstein 1989).

CLASIFICACIÓN DAS HIPOACUSIAS

Os déficits auditivos agrúpanse habitualmente en función de: grao ou severidade da hipoacusia, localización da lesión, idade de comezo e etioloxía.

■ GRAO DE HIPOACUSIA

A valoración da severidade dunha hipoacusia realízase segundo determinadas variables: intensidade do limiar, frecuencias afectadas e a unilateralidade ou bilateralidade da afección.

O limiar auditivo defínese como a mínima intensidade de son que se require para producir información auditiva en cada frecuencia testada. Esta intensidade pódese medir en termos de presión sonora (medida física dun son: dB SPL) ou en comparación co limiar sonoro normal da poboación (medida auditiva dun son: dB HL). O limiar mídese para cada frecuencia captada polo oído humano (entre 20 e 20000Hz). Sen embargo, na valoración da hipoacusia tense en conta, sobre todo, o rango de frecuencias da comunicación oral: entre 500 e 4000 Hz e mídese no mellor oído xa que, seguindo os mesmos principios, aínda que unha xordeira unilateral mingua as capacidades do individuo, non o imposibilita para a comunicación ou para a adquisición da linguaxe. Dependendo disto, a hipoacusia divídese en lixeira, leve, moderada, severa e profunda (ver táboa no anexo1).

■ LOCALIZACIÓN DA LESIÓN

Segundo a localización da lesión na vía auditiva, a hipoacusia clasifícase en hipoacusia de transmisión, de percepción e mixta:

- Hipoacusia de transmisión: se o bloqueo do estímulo se sitúa antes da chegada deste ó oído interno. Refírese a lesións localizadas no oído externo (tapóns de cera ou atresias) e no oído medio (otites medias, fusión de osíños, etc.).

PROGRAMA GALEGO PARA A DETECCIÓN DA XORDEIRA EN PERÍODO NEONATAL

- Hipoacusia de percepción ou neurosensorial: a alteración de proceso áchase no órgano receptor, o órgano de Corti (xordeira coclear) ou nas estruturas que levan a información auditiva desde iste órgano ó SNC para o seu procesamento (xordeira retrococlear).
- Hipoacusia mixta: é aquela na que se asocian unha xordeira de transmisión e unha de percepción.

■ IDADE DE COMEZO

A importancia da idade de comezo establécese mediante a relación coa adquisición da linguaxe. En función disto falamos de:

- Hipoacusias prelinguais, se ésta se produciu con anterioridade á adquisición da linguaxe (0-2 anos).
- Hipoacusias perilinguais: se aconteceu durante a etapa de aprendizaxe da linguaxe (2-5 anos).
- Hipoacusias poslinguais: cando a perda sobreveu trala estruturación deste (> 5 anos).

■ ETIOLOXÍA

É importante coñece-la orixe do déficit auditivo, que nos achegará datos sobre a evolución. Entre os diferentes tipos de hipoacusia interésanos coñece-la clasificación etiolóxica das hipoacusias neurosensoriais no neonato (0-28 días). As xordeiras neurosensoriais poden clasificarse en (ver esquema no anexo 2).

■ Conxénitas

Aquelas desenvolvidas antes do nacemento. Poden ser de causa xenética (entre o 50 e o 70%) ou adquirida durante o desenvolvemento do feto, por factores ambientais. (Aínda que entre un 30 e un 40% dos casos non é posible identifica-la causa (Mauk 1991)).

■ Xenéticas

Os defectos conxénitos xenéticos poden atribuírse a alteracións numéricas ou estruturais dos cromosomas, defectos estruturais dentro de xenes individuais, fracaso da regulación xenética normal ou desorde de interaccións xenéticas. Os complexos patróns de herdanza son producidos por variables como redución da penetración e segregación do xene en trazos dun só xene que interactúan entre si. En 1996 a London Dysmorphology Datábase (Oxford Medical Publishers) facía unha lista de 396 síndromes de anomalías múltiples, en gran parte de extraordinaria baixa prevalencia, nos que a hipoacusia é un compoñente importante.

INTRODUCCIÓN

Un tercio dos casos de hipoacusia conxénita está asociado a síntomas clínicos recoñecibles como síndrome. A síndrome de Waardenburg é a forma máis común de xordeira hereditaria autosómica dominante, e nela a xordeira está presente no 17% dos casos. Outras síndromes que asocian xordeira conxénita son: síndrome de Usher (que asocia retinite pigmentosa), síndrome de Alport (con alteracións renais), síndrome de Pendred (asociado con bocio e hipotiroidismo) e Jervell – Lange – Nielsen (asociado a alteracións do ritmo cardíaco) (ver táboa no anexo 3).

Os casos de hipoacusia conxénita de causa xenética non sindrómica (hipoacusia illada) poden ser descritos seguindo numerosas variables: características audiométricas, mecanismo de herdanza, déficits vestibulares asociados, idade de inicio, presenza ou ausencia de progresión, etc.

O tipo de herdanza máis frecuente entre estas enfermidades é a autosómica recesiva, que representa o 80% dos casos de hipoacusia illada. As formas de hipoacusia autosómica recesiva son tipicamente máis severas e na maior parte dos casos supoñen hipoacusias profundas. Estas formas afectan a un *loci* denominado DFNB presente en múltiples cromosomas. O *locus DFNB1*, presente no cromosoma 13, é o locus responsable de xordeira conxénita autosómica recesiva no 80% das familias da área mediterránea (Estivill 1998). O defecto no devandito xene tradúcese nunha alteración na proteína B2, presente na conexina 26, que forma as canles de unión entre as células ciliadas e as conectivas permitindo o paso de pequenas partículas, esenciais no mecanismo de reciclaxe de potasio trala excitación da célula ciliada interna. Deste xeito, a célula ciliada non transduce o son en impulso eléctrico, provocando unha hipoacusia profunda ou total no momento do nacemento.

Un 18 a 20 % das hipoacusias xenéticas son herdadas de forma autosómica dominante. Existen numerosos xenes relacionados con este tipo de xordeiras, que afectan a *loci DFNA*, presentes nun gran número de cromosomas. Estas formas de hipoacusia caracterízanse por perda progresiva ou de inicio tardío e de carácter leve. Recentemente describiuse como o xene KCNQ4, presente no locus DFNA2, pode causar unha forma de hipoacusia conxénita dominante, cando, por unha mutación, se altera a formación das canles de potasio nas células ciliadas externas, provocando unha hipoacusia leve, tardía pero con unha gran dificultade na comprensión das palabras (Kubisch 1999).

A herdanza ligada ó sexo está implicada no 1 ó 2% de tódalas perdas auditivas de orixe xenética. Na maior parte dos individuos afectados a hipoacusia é prelingual e danse dúas formas: a fixación conxénita do estribo (que se asocia á síndrome de Gusher, e sitúase no *locus DFN3*) ou a hipoacusia neurosensorial conxénita Grundfast 1999).

Tamén están descritas mutacións en xenes mitocondriais que poderían provocar hipoacusia conxénita. Estas poderían provocar unha alteración directamente, como a asociación de hipoacusia e *Diabetes mellitus* ou a predisposición xenética á ototoxicidade por aminoglicósidos ou interactuar con mutacións autosómicas para producir gradacións dos defectos dentro dunha familia afectada. Non se debe esquecer o carácter multifactorial dalgúns casos documentados nos que factores xenéticos diversos interactúan con influencias ambientais.

Numerosos estudos xenéticos estanse levando a cabo co fin de determina-los xenes implicados na xordeira conxénita de causa xenética, mediante o estudo do DNA de familias afectadas, tanto en xordeiras

sindrómicas como en xordeiras illadas. Sen embargo, o gran número de xenes implicados (ata 200 nas hipoacusias illadas) dificulta e retarda o traballo destes grupos.

■ Non xenéticas

Moito mellor estudadas e coñecidas son as xordeiras conxénitas de causa non xenética:

■ *Ototóxicos*

Numerosos fármacos foron identificados como capaces de deter ou limita-lo desenvolvemento do oído interno.

Aminoglicósidos: a maioría dos aminoglicósidos teñen efecto cocleotóxico, provocando primeiro a lesión das células ciliadas externas e posteriormente danando as internas. O inicio da lesión é na espira basal, polo que o déficit será inicialmente en sons agudos. O risco de ototoxicidade é maior en lactantes pretermo. Xeralmente o efecto é reversible, se non se destruíron as células ciliadas internas.

Diuréticos de asa, retinoides, antipalúdicos e antineoplásicos son outros fármacos que poden producir HNS (hipoacusia neurosensorial), non só polo seu paso a través da placenta, provocando malformacións conxénitas, senón tamén por administración ó neonato.

■ *Infeción conxénita*

Citomegalovirus: a infección conxénita por CMV (citomegalovirus) humano afecta aproximadamente o 1% dos neonatos vivos. Un 5% destes nenos presenta hipoacusia neurosensorial ó nacer (o 50% dos nenos con signos e síntomas de padece-la enfermidade) e entre o 7,2% e o 15% dos nenos asintomáticos padecerá un déficit auditivo de inicio tardío, progresivo (no 50% dos casos) ou fluctuante (Fowler 97, Brookhouser 96). Na nosa comunidade rexistráronse seis casos de infección conxénita por CMV nos últimos dous anos, o que supón un 0,1 por mil anual.

Toxoplasma: aproximadamente o 1 por mil dos neonatos padece toxoplasmose conxénita, sendo na décima parte, grave. Encontramos hipoacusia no 25% dos casos non tratados, sendo bilateral e educacionalmente relevante no 15% das hipoacusias.

Rubéola: a rubéola conxénita provoca hipoacusia neurosensorial que se presenta illada no 20% dos casos e progresiva no 25%. A infección conxénita polo virus da rubéola considérase case erradicada. No noso medio, non foi declarado ningún caso nos dous últimos anos.

Sífilis: a afectación da audición pola infección sifilítica ten características singulares, dado que afecta non só á cóclea senón tamén ás vías auditivas centrais. Típicamente, a discriminación verbal está moito máis afectada cá audición tonal, incapacitando para a comunicación. Presenta tamén alteracións vestibulares asociadas. A prevalencia da HNS varía entre o 3 e o 38 % dos pacientes afectados de sífilis

INTRODUCCIÓN

conxénita, e é tipicamente de inicio tardío: só a terceira parte se inicia antes dos 10 anos. No noso medio, só se declarou un caso nos últimos dous anos.

Outras infeccións: sarampelo, parotidite e herpes tamén se asocian con hipoacusia neurosensorial.

■ *Anoxia*

A presenza de hipoxia e anoxia durante os períodos neonatal e perinatal vinculáronse con maiores taxas de HNS. Non está claro en tódolos casos cal é o mecanismo fisiopatolóxico, pero arredor dun 20% de neonatos con hipoxemia crónica secundaria a circulación fetal persistente sofren HNS.

■ *Prematuridade*

Os lactantes prematuros (con peso menor de 1500 g) teñen un risco 20 veces maior cós neonatos de peso normal de padecer HNS. Durante 1998, 107 nenos naceron nos hospitais públicos de Galicia pesando menos de 1500 g, o que supón o 0,66% dos neonatos vivos. A necesidade de ingreso en UCIP (Unidade de Coidados Intensivos Pediátricos) é un criterio fiable para realizar un test de detección precoz de hipoacusia.

■ *Hiperbilirrubinemia*

A alta concentración sérica de bilirrubina durante o período neonatal, pode dar lugar a depósitos nos ganglios basais e no núcleo coclear ventral, que provoca HNS. É tipicamente retrococlear.

Na maior parte dos casos as xordeiras de causa conxénita están presentes no nacemento; sen embargo existe un pequeno grupo no que o déficit auditivo se desenvolve un tempo despois do nacemento, sendo imposible de detecta-lo defecto ata que se manifesta a hipoacusia. Este grupo é o denominado de aparición tardía ou “*delayed onset*”, podendo ser progresiva desde o nacemento, fluctuante ou cun período de normalidade ata o inicio dos síntomas. Comprende casos de hipoacusia illada e síndrome e pode aparecer tanto se a causa é xenética (Alport, Refsum,...) como adquirida (CMV).

■ **Adquiridas**

Enfermidades que se desenvolven despois do nacemento non sendo transmisibles xeneticamente. Nalgúns casos estas enfermidades prodúcense antes da alta hospitalaria (infeccións ou enfermidades connatais), e supoñen unha baixa porcentaxe das hipoacusias en neonatos.

Meninxite: é a causa máis frecuente de hipoacusia neurosensorial adquirida. Entre as posibles etioloxías, a afectación do oído asóciase máis frecuentemente con infección por *Haemophilus influenzae*. A perda auditiva pode iniciarse inmediatamente ou desenvolverse algún tempo despois da recuperación, mesmo se a infección foi tratada correctamente e a tempo. A incidencia de perda auditiva trala meninxite pode chegar ó 20%.

Infeccións virais como encefalite por herpes ou parotidite poden afecta-los órganos da audición. Tamén poden verse afectados mediante traumatismo acústico, hipoacusia súbita, fístula perilinfática, ototoxicidade ou traumatismo cranioencefálico.

SUMARIO

A hipoacusia ou diminución da percepción auditiva é unha discapacidade de especial importancia na infancia xa que o desenvolvemento intelectual e social do neno está ligado á información auditiva que chega ó sistema nervioso central. A maior parte dos déficits auditivos permanentes presentes no período neonatal son conxénitos, debéndose a alteracións xenéticas ata un 80% deles. Isto non quita importancia a outros factores que poden provocar perda auditiva tanto durante o embarazo coma nos primeiros días de vida. Entre estas causas convén destaca-las infeccións conxénitas, os danos producidos por ototóxicos e os accidentes acaecidos durante o parto. Na maior parte dos casos, é difícil previ-la aparición do déficit antes de que este apareza.



**DEFINICIÓN
DO PROBLEMA
DE SAÚDE**

INCIDENCIA

Os datos de incidencia de hipoacusia varían segundo diversos factores: por un lado as diferencias entre poboacións segundo o desenvolvemento sociocultural, grao de consanguinidade nos matrimonios ou raza (Van Naarden 1999). Por outra, definición do limiar de hipoacusia a estudio, método utilizado na valoración audiolóxica e no deseño do estudio (Maki-Torkko 1998).

Os datos de incidencia de hipoacusia neonatal pódense obter a partir dos datos de hipoacusia en idade escolar. Este método permite un diagnóstico da existencia de hipoacusia e a súa severidade, xa que, en idade escolar se poden realizar audiometrías tonais e verbais. Sen embargo, estes estudos teñen outros problemas que afectan a súa validez: é difícil distingui-los nenos con hipoacusia de orixe neonatal e aqueles casos nos que a hipoacusia aparece posteriormente, e non é sinxelo realizar un correcto seguimento dos neonatos ata a idade escolar, non existindo a seguridade de ter estudiado toda a poboación. Por iso, neste tipo de estudos prodúcese unha infravaloración da prevalencia que se intenta corrixir gracias a cálculos estatísticos (Russ 2001). Mediante estes métodos estímase que un de cada mil nenos nacían xordos (Mauk 1991, Fortnum 1997).

Rexión	Limiar	Incidencia	Referencia
Trent (England)	40 dB	1.33 por mil	Fortnum 1997
Trent (England)	50 dB	1.1 por mil	Fortnum 1997
Reino Unido	40 dB	1.07 por mil	Fortnum 2001
Navarra	40 dB	0.8 por mil	Irisarri 1998

Táboa 1: incidencia de hipoacusia en estudos realizados en idade escolar

O primeiro screening poboacional en nenos menores dun ano foi realizado en 1961 no Reino Unido, utilizando unha técnica de observación da conducta (Ewing 1991) Sen embargo, a aparición de técnicas máis adecuadas para a realización de programas de cribado universal, permitiu recoller datos fiables sobre a incidencia de hipoacusia en neonatos, achegando datos dalgunhas áreas en Estados Unidos nos que a incidencia chega ó 3,3 por mil.

Existen varios traballos publicados que nos aproximan ó valor da incidencia da hipoacusia neurosensorial. Estes estudos están elaborados a partir de sistemas de cribado neonatal de xordeira sobre tódolos neonatos nunha determinada área; o seu primeiro paso pode ser ben a determinación de otoemisións acústicas (OEA), potenciais evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) ou a automatización destes últimos (PEATC-A). Os datos destes estudos cítanse na seguinte táboa:

Poboación	Localización	Duración	Incidencia /1000	Limiar positividade en screening	N	Método de detección	Referencia
Universal	Hawai (US)	1992-1997	1,4	35 dB	10372	PEATC-A	Mason 1998
Universal	Estado de Rhode Island (US)	1993-1996	2	35 dB	53121	OEA	Vohr 1998
Universal	Wessex (UK)	1993-1996	1,05	40 dB	25609	OEA	Wessex 1998
Universal	New Jersey (US)	1993-1995	3,3	40 dB	15749	PEATC	Barrsky-Firkser 1997
Universal	Colorado (US)	1992-1996	2	40 dB	41796	PEATC-A e OEA	Mehl 1998
Universal	Texas (US)	1994-1996	3,14	35 dB	54228	PEATC e OEA	Finitzio 1998
Universal	London (UK)	1992-1995	2	40 dB	11606	OEA	Watkin 1996
Universal	London (UK)	1992-1997	1,18	40 dB	25199	OEA	Watkin 1999

Táboa 2: Resultados dos últimos programas de detección precoz de hipoacusia publicados. N: Número de neonatos, PEATC-A: Potenciais evocados auditivos automatizados, OEA: otoemisións acústicas, PEATC: Potenciais evocados auditivos.

No territorio español foron realizados varios estudos acerca da hipoacusia conxénita, nos cales se estimou a súa incidencia:

1. Estudio do grupo multicéntrico de detección precoz da hipoacusia infantil (Grupo Multicéntrico 1994): a partir dun grupo de hospitais (Madrid, Valencia e Navarra) con protocolo de screening en neonatos con factores de risco, obteñen os seguintes resultados:

Neonatos que presentan factores de risco: 3,9%

Neonatos con factores de risco e hipoacusia:

- ◆ Con limiar maior de 30 dB bilateral: 5,55%
- ◆ Con limiar maior de 60 dB bilateral: 2,13%

Estimación en poboación xeral (50% de hipoacusias non teñen factores de risco):

- ◆ Con limiar maior de 30 dB bilateral: 2,8 por mil
- ◆ Con limiar maior de 60 dB bilateral: 0,77 por mil

2. Estudio da hipoacusia neurosensorial conxénita na Comunidade Foral de Navarra (Irisarri 1998): a partir de casos coñecidos (e non de estudio da poboación), obtendo unha incidencia de 0,8 por mil nados vivos.

3. Estudio de detección precoz de hipoacusia en neonatos na área de saúde de Badaxoz (Trinidad 1999): a partir dun screening universal con OEA, obtén unha incidencia de 2 por mil (xordeira severa ou profunda) e 1,04% (xordeira leve ou moderada) nos oídos testados, o que corresponde, segundo estimación do autor, a un 1,5 a 2,0 por mil de xordeira severa ou profunda bilateral.

SUMARIO

En definitiva, a incidencia da hipoacusia varía, segundo os estudos, nun rango entre 0,8 e 3,3 por mil. É difícil realizar unha estimación da incidencia en Galicia, pero esta debe situarse entre o 1 e o 2 por mil. Aínda que pareza unha incidencia baixa, é importante destacar que é similar á suma de tódalas enfermidades conxénitas ás que nestes momentos se lles realiza cribado. A incidencia do conxunto de erros innatos endocrinometabólicos, permanentes e transitorios, no ano 2000 en Galicia foi de 2,4 por mil neonatos vivos.

CONSECUENCIAS DA ENFERMIDADE

A presenza dun déficit auditivo no neonato non só supón unha discapacidade directa para o neonato senón que tamén provoca atrasos significativos no desenvolvemento da linguaxe e da capacidade de comunicación. Estes atrasos aparecen tanto en nenos con déficit moderado-severo como en déficit profundo (Yoshinaga 1998). A redución da audición durante a infancia non só interfire co desenvolvemento da fala e a adquisición da habilidade para a linguaxe; ademais, unha diminución significativa do estímulo auditivo pode ter efectos adversos sobre o desenvolvemento do sistema nervioso auditivo así como sobre o desenvolvemento social, emocional, cognitivo, e académico. Máis aínda, un atraso na identificación e manexo dunha xordeira severa ou profunda pode impedi-la capacidade de adaptación do neno á vida tanto nunha comunidade oínte coma nunha comunidade de xordos (NIH Consensus Statement 1993).

Existe unha reciprocidade entre o SNC e o órgano da audición. O sistema auditivo pode ser modificado mediante alteracións anatómicas resultantes de variacións do estímulo acústico. O “input” do sistema auditivo periférico é crítico para a maduración e innervación de porcións do sistema nervioso central (Ruben 1980 citado por Downs 1994). Estudos experimentais documentan a plasticidade do SNC, a cal pode ser modificada a través da depravación experimental de estímulos acústicos (Clopton 1977, Clopton 1976 e Greenough 1975 citado por Downs 1994). A depravación auditiva temperá interfire no desenvolvemento de estruturas neurolóxicas necesarias para a audición. Estudos anatómicos clásicos publicados por Webster en 1980 encontraron defectos morfolóxicos en certos núcleos troncoencefálicos de ratos ós que se lles provocaba hipoacusia condutiva ó nacer. Estes estudos foron completados utilizando especies máis evolucionadas en 1991 por Doyle e Webster, estudiando tamén animais nos que se sabía que a hipoacusia comezaba intraútero (Downs 1994).

En ausencia de obvias deformidades de oídos, cabeza ou pescozo, as hipoacusias conxénitas poden presentarse como unha incapacidade imperceptible no momento do nacemento que tal vez non sexa identificada ata que o neno non logra os fitos de comunicación esperados. A HNS peor de 40 dB distorsiona a percepción que ten o neno en desenvolvemento dos seus intentos por produci-la fala e da fala dos outros. Se afecta á percepción da fala (limiar peor de 40dB entre 500 e 4000) e non se detecta durante os primeiros anos de vida, a alteración resultante de fala receptiva e expresiva e do desenvolvemento da linguaxe pode impedi-la adquisición de habilidades de ilustración, logros escolares e desenvolvemento social e emotivo (Brookhouser 1996, Ross 1990).

Os datos relativos ás diferencias en logros académicos e de linguaxe entre nenos hipoacúsicos e normooíntes foron suficientemente documentados por diversos autores gracias ó control sistemático escolar nacional realizado desde hai máis de 30 anos en USA. Estes datos reflicten peor nivel de comunicación e peor nivel de lectura e, en consecuencia, un impacto negativo sobre os logros académicos totais (Allen 1974 e Holt 1993, citados por Yoshinaga 1998), o que influirá en último termo na igualdade de oportunidades do individuo. En xeral os nenos con déficit auditivo demostran niveis de produción de fala limitados, atraso na adquisición da linguaxe receptiva e expresiva, e logros académicos reducidos, sobre todo en áreas relacionadas coa linguaxe (Allen 1986, Osberger 1986).

DEFINICIÓN DO PROBLEMA DE SAÚDE

O período máis importante para o desenvolvemento da linguaxe e a fala redúcese ós tres primeiros anos de vida e, aínda que hai varios métodos de identificación da hipoacusia durante o primeiro ano, a media de idade en que se identifica unha xordeira en USA permanecía próxima ós 3 anos antes do inicio dos programas de cribado neonatal (NIH 1993). No Reino Unido, onde se realiza un screening á maior parte da poboación arredor dos 7 meses, mediante un test de distracción, a metade dos nenos non son diagnosticados antes dos 18 meses e o 25% permanecen sen diagnosticar ós 48 meses (Davis 1997). O resultado é que para moitos nenos con perda auditiva, o período máis importante para unha rehabilitación está perdido. En xeral, recoñécese que o déficit auditivo debe ser recoñecido tan pronto na vida como sexa posible; desta forma, o proceso de rehabilitación pode aproveita-la plasticidade do desenvolvemento dos sistemas sensoriais no lactante e permitir un desenvolvemento social normal.

As consecuencias socioeconómicas da HNS relaciónanse directamente coa prevalencia, a idade de presentación e a permanencia desta constelación de trastornos. As consecuencias económicas supoñen non só os custos involucrados na identificación, habilitación e educación de quen sofre déficit auditivo, senón tamén que debemos ter en conta o custo económico final deste tipo de déficit medido na diferenza de poder adquisitivo da poboación xorda con respecto á normooínte.

Datos obtidos de estudos realizados nos Estados Unidos de América infórmanos das diferenzas económicas entre a poboación hipoacúsica e a normooínte. Segundo Schein e Delk (citado por Downs 1994) o poder adquisitivo dos xordos con comunicación de signos era un 30% menor cá poboación xeral. Esta perda obxectivábase tamén en que o 24% dos graduados en colexios de xordos non declaraba ningún ingreso. Máis especificamente, os nenos xordos con audición normal ata os 3-6 anos gañaban un 5% máis cós que naceran xordos.

Tamén poden resultar interesantes datos sobre o impacto económico que supón a educación do neno con déficit auditivo con respecto ó normooínte. Citamos como referencia estudos publicados segundo os custos educativos no sistema norteamericano. O custo anual de educación dun neno xordo nunha escola específica cífrase en 35.000\$, mentres que o custo anual en escola pública dun neno con déficit auditivo multiplícase por tres comparado con alumnos sen discapacidade, debido ás específicas necesidades de material, aula e apoio que require (Downs 1994).



**EXTRATEXIAS
DE PREVENCIÓN**

ESTRATEGIAS DE PREVENCIÓN

■ PREVENCIÓN PRIMARIA

Na hipoacusia de aparición en período neonatal, a posibilidade de diminuí-la incidencia da enfermidade antes de que esta se presente son poucas, dado que na maior parte dos casos non se coñece a causa ou é de orixe xenética.

■ Hipoacusia xenética

Os patróns hereditarios de determinadas xordeiras familiares permiten proporcionar consello xenético: se coñecemos-lo tipo de herdanza e a árbore xenética dos pais, poderemos inferir cuál é a probabilidade de que un fillo estea afecto. A partir desta información, podemos aconsella-los pais, pero non podemos actuar sobre os xenes responsables.

■ Hipoacusia de causa ambiental prenatal

Ter mellores técnicas diagnosticas para detectar infeccións activas por microorganismos potencialmente teratóxenos en mulleres embarazadas, permitiría o tratamento precoz e evitaría a aparición de hipoacusia no neno. A difusión e o uso da vacina contra a rubéola case erradicou a enfermidade na maior parte dos países desenvolvidos.

Débase evita-la administración á embarazada de fármacos potencialmente teratóxenos como antipalúdicos, retinoides e aminoglicósidos, así como a exposición a radiacións manifestándose.

■ Hipoacusia de causa ambiental perinatal

Reducen a incidencia de hipoacusia aquelas medidas que diminúen a prematuridade, melloran a asistencia perinatal, e permiten un manexo adecuado da hiperbilirrubinemia neonatal.

■ PREVENCIÓN SECUNDARIA

■ Detección precoz: análise dos criterios de detección

■ Historia natural

Na maior parte das enfermidades que producen hipoacusia conxénita esta está presente no momento do nacemento, manifestándose desde o primeiro día de vida e permanecendo estables. Estas hipoacusias, que supoñen máis do 90% dos casos, son diagnosticables desde o primeiro día de vida.

Pero existe un pequeno grupo de enfermidades conxénitas (presentes no nacemento), que provocan o dano no oído interno posteriormente, manifestándose a hipoacusia un tempo despois do nacemento, tras unha fase de latencia. A forma de manifestarse pode ser progresiva ou tardía e nalgúns casos obsérvase un curso fluctuante.

En sentido estricto, estes casos non deben ser considerados como hipoacusia conxénita, dado que o déficit auditivo non está presente no nacemento. Sen embargo, é unha situación problemática xa que se lles realiza unha proba de cribado a estes nenos será normal, pero posteriormente aparecerá o déficit, sen saber de certo se se trata dun falso negativo ou unha hipoacusia de inicio tardío.

Polo tanto é importante encontrar qué enfermidades poden cursar desta maneira. A orixe das hipoacusias de inicio tardío ou progresivas pode ser xenética ou adquirida.

As hipoacusias conxénitas de inicio tardío herdables poden seguir calquera tipo de patrón de herdanza, aínda que a maior parte seguen un patrón autosómico dominante. Así mesmo, pode atoparse o déficit illado ou dentro dunha síndrome, no que a hipoacusia pode non ser constante (no 15% das hipoacusias na síndrome de Pendred, a hipoacusia é progresiva) ou aparece moi tardiamente (neurofibromatose).

As infeccións intraútero tamén poden provocar hipoacusia de inicio tardío. Entre elas, a máis importante e que se constitúen en paradigma é a hipoacusia provocada por CMV, na que a evolución da enfermidade é impredecible: na hipoacusia provocada por CMV, o 50% dos casos encóntrase no nacemento, no 20% aparece tardiamente (detección media ós 27 meses) e no 23% é fluctuante (Fowler 1997).

Polo tanto, nun 5 ó 10% dos casos de hipoacusia provocada por unha enfermidade conxénita existen dificultades para a súa detección precoz, xa que nuns casos a evolución da enfermidade é imprevisible e noutros non é posible diagnosticar-la enfermidade ata que aparece a hipoacusia.

Hoxe establécese que no caso de atopar un neno con factores de risco de padecer hipoacusia de inicio tardío, débese establecer un protocolo de seguimento audiolóxico do neno. Os factores de risco deste tipo de hipoacusia foron recollidos (Joint Commitee, 1994):

- Historia familiar de perda auditiva hereditaria.
- Infección intraútero.
- Neurofibromatose tipo II e trastornos neurodexenerativos.

Por outra parte, obsérvanse algúns casos de neonatos con hipoacusias moderadas ou límite que melloran por si mesmas. Isto atribúese a que a vía auditiva pode ser inmadura durante a proba, terminando a súa maduración tralo nacemento e conseguindo unha audición normal ou suficiente. Estes casos serían falsos positivos da proba de cribado, e quedarían descartados trala avaliación audiolóxica e o seguimento.

■ Fase de latencia

A hipoacusia conxénita non ten fase de latencia: aparece no nacemento e non é posible encontrala antes de que esta se manifeste. Se temos en conta que o obxectivo do diagnóstico precoz é minimiza-los efectos adversos que a hipoacusia provoca no desenvolvemento do neno mediante intervención temperá, a fase de latencia equivalería ó tempo entre o nacemento, primeiro día en que a enfermidade é detectable, e o punto crítico de inicio do tratamento, a partir do cal, os beneficios do tratamento para o neno son menores.

Diversos autores describen este punto como “o antes posible”, baseándose na lóxica. Un estudio estableceu un punto de corte na idade de diagnóstico, que marca o inicio do tratamento (Yoshinaga-Itano 1998). Neste estudio establécese que os nenos diagnosticados antes dos 6 meses de idade obteñen mellores resultados trala rehabilitación auditiva cós diagnosticados despois desa data.

Durante estes seis meses, a hipoacusia conxénita é identificable: mediante diferentes tests podemos estima-los limiares auditivos do neno no momento da realización da proba. Polo tanto, pódese identifica-la existencia dunha enfermidade na cóclea ou nas vías auditivas se a dita enfermidade está provocando no momento do test a elevación dos limiares auditivos. Naqueles casos nos que certa enfermidade (xenética ou adquirida) provoque a hipoacusia de forma tardía ou progresiva, o período de identificación comezará cando comece o déficit, e variará coa enfermidade e a susceptibilidade individual.

■ Criterios para o diagnóstico

Existe un gran consenso en considerar como “gold standard” na valoración obxectiva do déficit auditivo nos primeiros 6 meses de idade a realización dun test completo e diagnóstico de potenciais evocados auditivos, entre os que son fundamentais os de troncoencéfalo (PEATC ó ABR). Os PEATC exploran a reacción nerviosa en troncoencéfalo provocada por estímulos sonoros de diferente intensidade, de forma unilateral e contralateral. A validez do test e a súa concordancia con audiometrías posteriores está contrastada (Hyde 1990, Stapells 1997).

Sen embargo, non debemos esquecer que a valoración da audición do lactante e no neno preescolar non debe limitarse á realización dun test de potenciais, senón que debe completarse con toda a información que sexa posible, especialmente cos tests de audiometría conductual adaptados a cada idade. Ademais, cómpre un seguimento do neno diagnosticado ata a estabilización do déficit. Deste xeito, non debemos considera-lo diagnóstico antes dos 6 meses de idade coma definitivo (Marco 1996).

■ Tratamento

O tratamento da hipoacusia neurosensorial, como tal, consiste na adecuación do estímulo auditivo ó limiar que presenta o paciente, amplificando o sinal mediante próteses auditivas (audífonos) ou, nos casos de hipoacusias profundas, nos que non quedan restos auditivos ou estes son insuficientes para seren tratados mediante amplificación, pode estar indicada a realización dun implante coclear. Polo tanto, a estratexia terapéutica é supli-la carencia e en ningún caso poderemos falar de mellora ou curación da

hipoacusia: o prognóstico da hipoacusia neurosensorial, tomada illadamente como defecto nun órgano dos sentidos, non se modifica co tratamento temperán.

A necesidade de inicio temperán do tratamento baséase na hipótese de que os primeiros anos de vida constitúen un período crítico para a adquisición da linguaxe, durante o cal a acción do estímulo auditivo se require para o desenvolvemento normal do sistema. O tratamento precoz está enfocado en minimiza-los efectos que a ausencia de estímulo auditivo provoca sobre a maduración dos sistemas nerviosos e motores que interveñen na linguaxe, a comunicación e as habilidades cognitivas (Brackett 1993). Estes supostos baséanse en coñecementos asentados e recoñecidos sobre o desenvolvemento do sistema nervioso central e o impacto que a ausencia de estímulo ten sobre un sistema sensorial, neste caso o auditivo (Downs 1994). Disto pódese deducir que a amplificación durante esta etapa terá un efecto beneficioso maior que se se realiza tardiamente.

Musselman, en 1988, apuntou a posibilidade de que o efecto do tratamento temperán sexa só adianta-los resultados dun tratamento posterior como resultado dun estudio sobre o nivel de linguaxe alcanzado por 118 nenos con hipoacusia severa ou profunda que dividía en dous grupos: aqueles diagnosticados antes dos 24 meses e despois.

Nembargantes, nos últimos anos apareceron numerosos estudos sobre os beneficios potenciais do tratamento temperán en nenos con discapacidades. Sen embargo, son aínda poucos os estudos con calidade científica sobre intervención precoz en hipoacusia neonatal: moitos estudos están limitados polo escaso número de casos, falta de controis, uso ambiguo da terminoloxía, especificación inadecuada do tipo de tratamento utilizado, etc. A inconsistencia destes artigos fai difícil separa-los efectos do tratamento temperán daqueles efectos do tratamento *per se*.

Robinshaw, en 1995, comparou a comunicación oral e mímica de 5 nenos con hipoacusia severa ou profunda tratada antes dos 6 meses con 5 nenos con audición normal e cos datos dun estudio previo acerca de 12 nenos cunha idade de diagnóstico de 2 anos e tres meses de media, e encontrou que os nenos tratados precozmente tiñan un desenvolvemento similar ó dos nenos sen déficit auditivo e mellor ca aqueles que foran diagnosticados tardiamente. Debemos ter en conta, ademais do tamaño da mostra, que a avaliación dos nenos non foi estandarizada, o tratamento recibido non foi homoxéneo e só se incluíron nenos con limiar auditivo peor de 65dB.

Moeller, en 1996, publicou un estudio retrospectivo sobre 100 nenos con hipoacusia, dos cales 25 foran identificados antes dos 6 meses de idade, nos que mediu, cada 6 meses ata os 5 anos, os niveis de linguaxe. Encontrou que os nenos diagnosticados antes dos 6 meses mantiñan uns niveis de linguaxe apropiados á idade e significativamente mellores cós diagnosticados despois dos 6 meses. Sen embargo, os dous grupos formados non eran homoxéneos en tódalas variables xeralmente asociadas coa aprendizaxe e coa adquisición de habilidades.

Apuzzo, nun traballo publicado en 1995, comparou a habilidade para a linguaxe ós 40 meses en 68 nenos con hipoacusia moderada, severa ou profunda que dividiu en catro grupos segundo a idade de diagnóstico: 0-2 meses, 3-12 meses, 13-18 meses, 19-25 meses. Tódolos grupos recibiron o mesmo

tratamento, pero os nenos pertencentes ó grupo diagnosticado máis precozmente (0-2 meses) obtiñan mellores puntuacións en nivel de linguaxe có resto.

Moeller encontrou que a idade de inicio do tratamento e o grao de implicación da familia se correlacionaban significativamente co vocabulario de nenos con diverso grao de hipoacusia (factor controlado). O estudo incluíu 112 nenos que finalizaron o tratamento rehabilitador do programa de intervención precoz de Nebraska (U.S.A.), divididos en cohortes segundo a idade de inicio da intervención. Os nenos enrolados antes dos 11 meses lograban unhas puntuacións de vocabulario e razoamento dentro da normalidade (Moeller 2000).

Calderón publicou no ano 2000 un estudio retrospectivo de 80 nenos con hipoacusia profunda divididos en tres cohortes segundo a idade de entrada no programa de rehabilitación auditiva (menores de 1 ano, entre 1 e 2 anos de idade e maiores de 2 anos). Tódolos nenos foron tratados mediante próteses auditivas ou implantes cocleares. Excluíronse nenos con atraso no desenvolvemento. Encontrou que os nenos tratados antes dos 12 meses tiñan mellores resultados ca aqueles que iniciaron o tratamento entre os 12 meses e os dous anos e estes obtiñan mellores resultados cós tratados despois desa idade. A idade de entrada no programa explicaba entre o 43 e o 49% da varianza dos resultados de linguaxe expresiva e receptiva.

A posta en marcha de sistemas de detección precoz en diversos lugares permitiu a realización de novos estudos acerca do efecto do tratamento temperán, con maior calidade científica. Yosinagha-Itano publicou en 1998 un estudio realizado sobre 150 nenos con hipoacusia moderada, severa ou profunda, dos cales 72 foron diagnosticados antes dos 6 meses (recollidos dun programa de cribado auditivo neonatal) e 78 despois dos 6 meses. Nel demostra que os niveis de linguaxe alcanzados por nenos diagnosticados antes dos 6 meses fronte ós diagnosticados tardiamente son significativamente mellores, sendo ámbolos grupos homoxéneos para as covariables xeralmente implicadas (grao de hipoacusia, tipo de comunicación,...) (Yoshinaga-Itano 1998).

Noutro traballo Yoshinaga –Itano realiza un estudio retrospectivo de 50 nenos emparellados segundo o grao de xordeira, nivel cognitivo e idade de diagnóstico, sendo homoxéneos no resto de variables realacionadas. Os resultados indican diferencias estatisticamente significativas entre os nenos diagnosticados nun programa de cribado auditivo neonatal con respecto ós nenos encontrados fóra do programa, nunha serie de parámetros que analizan a linguaxe tanto expresiva coma receptiva (Yoshinaga-Itano 2000).

En tódolos estudos presentados se mostra unha diferenza entre os resultados obtidos polos nenos con hipoacusia tratada de forma temperá e tardía. Sen embargo, a evidencia científica que se desprende deles non é suficiente, segundo os criterios da medicina baseada na evidencia, dadas determinadas carencias na metodoloxía científica utilizada en cada traballo.

Isto é debido, entre outras causas, á dificultade para encontrar mostras suficientemente grandes de nenos xordos con diagnóstico e tratamento temperáns, as diferencias entre os métodos de avaliación dos niveis de comunicación alcanzados, os distintos protocolos de tratamento utilizados, a falta de homoxeneidade das mostras e a ausencia de control en determinadas variables.

Por esta causa a U.S. Preventive Services Task Force argumentou nas súas recomendacións a necesidade de realización de estudos controlados que avaliasen correctamente o efecto da detección e tratamento precoz da hipoacusia antes de recomendar positivamente a realización de cribado auditivo neonatal. A última revisión sistemática de evidencia científica publicada por este organismo concluíu que os modernos tests de cribado poden mellora-la identificación de neonatos con hipoacusia neurosensorial, pero a eficacia dos programas de cribado auditivo universal para mellora-las capacidades comunicativas a longo prazo permanecen incertas (Helfand 2001).

Actualmente a recomendación que recolle este organismo é «C»: non existe suficiente evidencia a favor nin en contra desta medida preventiva (Thompson 2001).

En definitiva, dos coñecementos acerca do desenvolvemento cerebral e dos órganos dos sentidos podemos deducir que o tratamento durante os dous primeiros anos pode mellorar os niveis de adquisición da linguaxe, pero esta presunción aínda non foi suficientemente comprobada mediante estudos empíricos. É presumible que a avaliación e seguimento dos protocolos existentes nos acheguen novas evidencias.

Implante coclear

Un implante coclear pode ser definido como un aparello que transforma os sons e ruídos do ambiente en enerxía eléctrica capaz de actuar sobre as aferencias do nervio coclear, desencadeando unha sensación auditiva no individuo (Manrique 2002). Este sistema electrónico é implantado cirurxicamente no óso temporal, introducindo unha parte deste (electrodo) dentro da cóclea.

Están indicados en pacientes que presentan hipoacusia neurosensorial profunda bilateral de asento coclear, nos que a amplificación non é suficiente para facer chegar información ós centros auditivos (10-20% dos casos de hipoacusia conxénita). Nestes casos pode ser posible substituí-la función da cóclea por un sistema informatizado implantado no óso temporal (dentro da cóclea) que codifica os sons en pulsos eléctricos (a linguaxe nerviosa).

Aínda que o primeiro implante coclear foi realizado en 1957, por Djurno e Eyries, só os avances en microcomputadores e en enxeñería electroacústica posibilitaron o desenvolvemento de sistemas realmente implantables e con resultados fiables, o que implicou un amplo uso na actualidade aínda que suxeito a continuas melloras nos sistemas empregados (número e tipo de canles, estratexias de discernimento, etc.).

A indicación dun implante coclear en nenos con hipoacusia profunda conxénita debe ser abordada desde un punto de vista multidisciplinar, que abranguerá un estudio otorrinolaringolóxico, audiolóxico, foniátrico e psicolóxico e social. Seguindo criterios estrictamente audiométricos, están indicados en individuos con limiares auditivos bilaterais superiores a 90 dB de media e que presentan en campo libre coa utilización de audifonos, limiares superiores a 55 dB e discriminación da palabra inferior ó 40% empregando listas abertas (Manrique 2002).

EXTRATEXIAS DE PREVENCIÓN

Varios estudos demostraron mellora no desenvolvemento da linguaxe e dos niveis de comunicación en nenos xordos trala colocación de implantes cocleares (Miyamoto 1992, Tobey 1991). Varios estudos prospectivos non randomizados demostraron superior linguaxe en nenos xordos prelinguais implantados comparados con nenos de similares características que usan outros sistemas máis tradicionais de axuda, acústicos ou táctiles (Osberger 1991, Geers 1991).

A colocación dun implante coclear realízase en quirófano, baixo anestesia xeral, mediante unha intervención cirúrxica que leva consigo unha mastoidectomía e unha timpanotomía posterior na maioría dos casos, e dependendo da técnica cirúrxica elixida.

A indicación de realización do implante coclear lévase a cabo cando a valoración dos criterios é completa. Isto obriga a atrasa-la colocación do implante polo menos ata os 18 meses de idade, aínda que é posible comezar a trata-lo neno profundamente xordo previamente axudando ó desenvolvemento das súas capacidades comunicativas e mellora-lo seu nivel de linguaxe trala realización do implante.



**PROBA
DE CRIBADO**

PROBA DE CRIBADO

O cribado, no seu concepto máis amplo, pode ser definido como a aplicación de procedementos de selección a poboacións de individuos aparentemente sans con obxecto de identificar, na fase de latencia, aqueles que padecen determinada enfermidade ou un risco elevado de padecela (Salleras 1994).

Para que un programa de cribado poida ser desenvolvido, non só a enfermidade en cuestión debe ser cribable (capítulo 2), senón que se debe dispor dunha proba de cribado adecuada, idealmente, económica, fácil de aplicar e que produza un mínimo de molestias ós pacientes. Ademais, os resultados deben ser válidos e fiables.

As primeiras probas utilizadas para o cribado de xordeira baseábanse en tests conductuais, isto é, na observación das reaccións do bebé ante estímulos sonoros (Downs 1964). A pesar de requirir tempo, observador experimentado e posuír valores de validez e fiabilidade baixos, estas probas foron utilizadas nalgúns programas entre 1960 e 1980 (Downs 1969) (Bennet 1980). O sistema automatizouse desenvolvendo o “crib-o-gram”, facilitando o seu uso, aínda que sen mellora-la súa fiabilidade e validez (Simmons 1974).

O descubrimento da actividade eléctrica cerebral que xorde como resposta a un estímulo, no noso caso auditivo (potencial evocado auditivo) e da existencia de enerxía acústica coclear rexistrable (otoemisións acústicas) supuxo un grande avance xa que posibilitou o desenvolvemento de test de cribado obxectivos, sinxelos e fiables para a despistaxe da hipoacusia. Estes son, hoxe en día, os dous sistemas utilizados e as características dos cales imos detallar neste capítulo.

■ OTOEMISIÓNS ACÚSTICAS (OEA)

As otoemisións acústicas son produtos colaterais dunha actividade fisiolóxica normal no órgano de Corti. Prodúcese nas células ciliadas externas, coa finalidade de facilitar ou interromper coa súa contracción o movemento do órgano de Corti e, polo tanto, a estimulación das células ciliadas internas modulando así a percepción da intensidade e aumentando a discriminación frecuencial.

A utilización de otoemisións acústicas como proba de cribado baséase en que a súa identificación e rexistro se relaciona coa existencia e funcionalidade de células ciliadas externas, que reciben o estímulo sonoro e responden a el mediante unha contracción. Esta contracción produce un son de baixa intensidade que é captado e analizado polo equipo. A súa identificación relaciónase, polo tanto, con oído externo, medio e interno (cóclea) sans (White 1993).

Pódense encontrar varios tipos de otoemisións acústicas: espontáneas, provocadas por estímulos transitorios, provocadas por estímulos continuos. As otoemisións acústicas espontáneas non están presentes en tódolos neonatos de forma constante e a súa existencia non se correlaciona coa audición do neno, polo que non se utilizan como proba de cribado (Qiu 1998).

Nos sistemas de cribado auditivo utilízanse, maioritariamente, as otoemisións provocadas por estímulos transitorios (OEAp). O estímulo utilizado é un “clic” cunha intensidade de 80 db SPL, o cal provoca unha excitación dunha zona ampla da cóclea, a correspondente a 1000 – 4000 Hz, que provoca a contracción das células ciliadas externas e polo tanto, a otoemisión, que é rexistrada.

Nalgúns programas preferiuse buscar produtos de distorsión (otoemisións acústicas provocadas por estímulo continuo). O estímulo utilizado é un son composto por dous tons puros dunha frecuencia determinada. Esta técnica ten a vantaxe de explora-la funcionalidade de puntos específicos da cóclea, xa que a otoemisión se orixina nunha rexión da cóclea situada entre os puntos correspondentes a cada un dos tons escollidos. Este sistema non supuxo unha gran melloría en validez (Lonsbury-Martin 1990).

Nos programas de cribado utilízanse dous tipos de sistemas de otoemisións acústicas transitorias: clínico e automatizado.

No sistema clínico, o equipo subministra o cribador toda a información acerca da proba e os resultados obtidos. A partir destes datos, e seguindo un protocolo establecido, o cribador ou responsable, decide se os datos son indicativos da existencia de otoemisión (pasa o cribado) ou non (non pasa o cribado).

O sistema automatizado realiza o rexistro da otoemisión e, automaticamente, cos datos recollidos e mediante un programa estatístico, mostra o resultado do test: “pasa” ou “non pasa”.

■ Aceptabilidade

A obtención de otoemisións acústicas en neonatos, tanto o sistema clínico como o automatizado, é un test rápido, sinxelo e cómodo tanto para o neno e para os seus familiares como para o persoal que o realiza. A proba pódese realizar no propio berce do bebé, aproveitando un momento de tranquilidade. Non é necesario que estea durmido, abonda con que estea en silencio xa que o que intentamos captar son sons dentro do seu conducto auditivo externo. No caso de que o cuarto sexa ruidoso pódese optar por trasladalo bebé no seu propio berce a outro cuarto ou introduci-lo nunha incubadora sen uso para atenuar os ruídos ambientais. En calquera caso, o bebé permanece deitado na súa posición habitual, non habendo ningún problema para que a súa nai estea ó seu carón. Pódese realizar en calquera momento, pero utilízanse os períodos posparto, xa que despois dunha toma o neno se encontra xeralmente durmido ou cando menos relaxado.

A intervención sobre o neonato é mínima: introdúcese no conducto auditivo externo (na metade externa, lonxe do tímpano) unha pequena sonda de punta branda e roma, de diferentes tamaños, que se axusta á forma e diámetro do conducto. O neonato nota unha lixeira molestia ó introduci-la sonda (recordemos que a pel do conducto é moi sensible), pero desaparece cando a sonda está en posición e non se varía ata que se retira. Durante a proba, envíanse ó oído do neno sons (clics) de intensidade media (80 dB SPL), que non son en ningún caso nin molestos nin danifinos. Estes sons, que non espertan o neno, provocan unha resposta en forma de son (otoemisión) nos oídos que é recollida por un micrófono inserido na sonda e procesados polo ordenador. Dependendo das condicións da proba (basicamente, o ruído ambiente), a sonda sitúase no conducto auditivo externo do neno entre 45 e 120 segundos. Unha vez

PROBA DE CRIBADO

rematada a proba nun oído, realízase no outro da mesma maneira, cambiando de posición a cabeza do neno e iniciando a proba.

A duración final da proba, incluíndo a explicación ós pais e o seu consentimento, a introducción da sonda, a realización do test e os posibles traslados é de 12 minutos (Huynh 1996), aproximadamente, segundo os diversos programas en funcionamento. A proba realízase no propio cuarto, no niño ou nun cuarto da mesma planta, e é segura para o neno.

■ Validez

Desde o descubrimento das otoemisións acústicas, realizáronse numerosos traballos para determinar a súa validez na valoración da hipoacusia. Pronto se demostrou a súa utilidade na valoración da audición en neonatos, como proba de cribado, e se iniciaron sistemas e programas de cribado tanto universal como en neonatos de alto risco. Na actualidade foron publicados diversos traballos que nos dan resultados do screening poboacional mediante otoemisións acústicas. Para o estudo da validez debemos separalos automatizados dos non automatizados.

■ OEA non automatizadas

A maior parte dos programas de cribado auditivo neonatal mediante otoemisións acústicas utilizan un sistema non automatizado. O problema que isto supón é que os criterios para definir un «pasa» ou «non pasa» varían amplamente, xa que son definidos por cada autor. Nunha enquisa sobre 25 programas, encontráronse 21 criterios diferentes para defini-lo «pasa» (Dirckx 1996).

Os datos recollidos de diferentes estudos (sistemas de cribado poboacional, sistemas de cribado de alto risco e estudos comparativos) refírense na táboa.

Autor/ano	Tipo de estudio	N	Sensibilidade	Especificidade	VPP	VPN	Porcentaxe de referencia
Vohr 1998	Poboacional	53121	95%	90%	2%	99,9%	10%
Watkin 1996	Poboacional	11606	100%	87%	1,5%	100%	13%
Maxon 1995	Poboacional	4253					7%
Stevens 1991	Comparativo	711	93%	84%	4,5%	98,2%	4%
Kennedy 1991	Comparativo	370	100%	97,8%	27%	100%	2,9%
Lutman 1997	Alto risco	7500	80%				

Táboa 3: N: número de neonatos testados. VPP valor predictivo positivo. VPN: valor predictivo negativo

■ OEA automatizadas

Desenvolvéronse sistemas capaces de analiza-lo resultado trala realización dunha proba de otoemisións acústicas, de forma que é o propio equipo o que discrimina, gracias a un programa informático que contén os criterios de pasa seleccionados polo fabricante, se se recibiron otoemisións acústicas ou non, obtendo o cribador un resultado de «pasa» ou «non pasa».

O equipo efectúa dúas comprobacións: a primeira durante a realización da proba, validando os parámetros de realización desta: ruído ambiente, estabilidade do estímulo,... Se a proba, segundo os datos introducidos polo fabricante, é considerada válida, o equipo compara os resultados obtidos cos datos de normalidade da súa memoria e establece, segundo os criterios de pase preestablecidos, se o bebé pasa ou non pasa o cribado.

As vantaxes do sistema de OEA automatizado son: facilidade de uso, criterios de pase fixos e comúns en cada equipo, aforro de tempo. Sen embargo, ata o momento estes sistemas teñen unha taxa de falsos positivos máis alta cós non automatizados. Non existen estudos de validación extensos acerca destes equipos. Os datos de validez publicados destes sistemas recollémolos na seguinte táboa:

Estudio	N	Equipo	Sensibi- lidade	Especifi- cidade	VPP	Referencia
Comparativo con PEATC	102	Echosensor (Otodynamics)	100%	77,3%		Baumann 2001
Comparativo con PEATC	102	EchoScreen (Madsen)	100%	95,9%		Baumann 2001
Comparativo con PEATC	60	Echocheck	93%	91%		Psarommatis 2001
Poboacional	1000	Echocheck		73,2%	2,94%	Torrico 2001

Táboa 4: N: número de neonatos testados. VPP valor predictivo positivo. PEATC: potenciais evocados auditivos de tronco cerebral

■ Falsos negativos

O principal problema que presenta a determinación de otoemisións acústicas é a posibilidade de aparición de falsos negativos pola presenza de hipoacusia retrococlear. O test mide a funcionalidade da cóclea e a permeabilidade ó son do oído medio e externo. Un defecto exclusivo retrococlear pode existir inicialmente, sen afectación da mecánica do órgano sensorial periférico. Sen embargo, a porcentaxe de hipoacusias conxénitas por defectos do nervio coclear (VIII par cranial), afectación das vías auditivas en troncoencéfalo, dos núcleos auditivos ou dos centros corticais é pequeno e adoitan asociarse a hiperbilirrubinemia ou a outros trastornos nerviosos.

Dúas explicacións poden encontrarse ó feito de que un neno do que a primeira proba é negativa posteriormente sexa diagnosticado de xordeira: que a hipoacusia sexa retrococlear, e polo tanto se trate dun falso negativo do test de screening (poderíase corrixir realizando outro test diferente) ou que se trate dunha hipoacusia de aparición tardía, da que o diagnóstico de certeza é imposible ata que o déficit se instaure.

Na maior parte dos estudos, a existencia de falsos negativos non se pode establecer, xa que se o resultado do test de cribado é «pasa», non se realiza seguimento posterior. Tres estudos presentan información acerca da sensibilidade e taxa de falsos negativos do test (Wessex 1998, Vohr 1998, Watkin 1996). Os traballos publicados e revisados refiren como falsos negativos todos aqueles casos nos que non é posible demostrar que o déficit non estaba presente no momento do nacemento. Desta maneira, a taxa de falsos negativos é dun 15% no programa de Wessex, un 11% para Watkin e un 6% no programa de Rhode Island. Un estudio pormenorizado dos casos advirtenos que unha parte destes son presumiblemente hipoacusias de aparición tardía.

■ **Fiabilidade**

■ Variabilidade biolóxica

No neonato con audición normal as OEAp por estímulo transitorio presentan unha incidencia de aparición do 99% (Bonfils 1990), cifras similares ó adulto. Nesta etapa da vida presentan algunhas características diferenciais respecto ás do adulto, en termos de localización dos picos de frecuencias, uniformidade, amplitude global, etc. que se atribuíron ás dimensións do conducto auditivo externo do neonato, a un mellor rexistro da resposta e ás características da cóclea do neonato.

O limiar de detección sitúase entre 10 e 14 dB, valores que poderían diminuír ata 0 dB se os rexistros se realizasen en cabina insonorizada. Ademais comprobouse que o limiar de detección das OEAp é inferior ó limiar de detección da onda V dos potenciais evocados auditivos do tronco cerebral.

■ Fiabilidade do instrumento de medida

O instrumento que rexistra as otoemisións acústicas consta dun micrófono e un estimulador que se insiren na sonda que irá aloxada dentro do CAE. O estimulador producirá clics que provocarán a aparición dun son na cóclea que se transmitirá retrogradamente e será captado polo micrófono, dixitalizado e enviado á computadora para analízalo.

Nos sistemas non automatizados a análise dese son, en intensidade, frecuencia e tempo, permitirá coñecer-las súas características e a partir delas, o observador poderá diagnosticar se pasa ou non a proba. Polo tanto, o instrumento de medida é sinxelo, e a posibilidade de variabilidade centrase antes (colocación da sonda, estado do neno, lugar de realización da proba) e despois (valores de pase) da actuación do aparello. É importante, polo tanto, protocolizar a proba, fixando as características do lugar, o estado do neno, forma de colocación da sonda e criterio de aceptación. O sistema de medida axúdanos coa medición de valores durante a proba, que serven de validación interna. Así obteremos, entre outros:

- A medición do ruído externo.
- O espectro temporal e frecuencial do estímulo (colocación da sonda).
- ◆ A estabilidade temporal do estímulo (valida o estado do neno).
- Descrición dos valores obtidos (fixa criterios de pase).

Nos equipos automatizados, os criterios de validación da proba fixéanse previamente, non permitíndose o inicio da proba ata que o ruído externo e a estabilidade e o espectro do estímulo se encontren dentro de límites aceptables. Os criterios de pase son fixos e non requiren de valoración externa: o resultado do test é exclusivamente «pasa» ou «non pasa» simbolizado de diferentes formas segundo o aparello (luz verde, mensaxe en pantalla,...).

■ Variabilidade interobservador e intraobservador

Nos equipos non automatizados é preciso fixa as condicións de aplicación do test (protocolización do test) e os criterios de positividade da proba. Unha vez protocolizado o test, non existe variabilidade debida ó observador, dado que tódalas súas accións as está auditando de forma automática o propio aparello.

Nos equipos automatizados son fixadas polo fabricante as condicións de realización do test e os criterios de pase polo que non existe variabilidade interobservador e intraobservador.

■ POTENCIAIS EVOCADOS AUTOMATIZADOS (A-ABR)

■ Potenciais evocados de tronco cerebral

Os potenciais evocados auditivos miden a actividade do nervio auditivo e da vía auditiva ata a súa entrada no encéfalo, provocada por unha estimulación acústica. A activación das neuronas da vía auditiva tras un estímulo seleccionado (xeralmente un clic ou estalo) reflíctese no trazado eléctrico recollido mediante electrodos de superficie colocados na pel. Os cambios na intensidade, representados en forma gráfica con respecto ó tempo, relaciónanse coa viaxe da información auditiva desde o receptor periférico ata os centros auditivos, especificamente, as estacións sinápticas situadas no ganglio e diferentes zonas do troncoencéfalo. Os potenciais evocados de tronco están presentes no ser humano desde as 25 semanas de idade xestacional e non os afecta o sono, a sedación ou a atención (Goldstein 1999).

Os potenciais evocados auditivos troncoencefálicos (PEATC) recoñécense como a proba patrón, o “*gold standard*” da valoración auditiva no neonato e no lactante. É importante destacar que, estritamente, non é unha proba auditiva, xa que a audición se verifica na percepción consciente do son e os potenciais só sinalan a estimulación de sinapses neuronais na vía auditiva. Os potenciais evocados, polo tanto, reflícten a integridade do órgano receptor e da vía auditiva. O esencial é que os seus resultados se correlacionan estreitamente coa audición do paciente (Bachmann 1998).

A primeira descrición de PEATC humanos atribúese a Jewet e Williston en 1970, aínda que a primeira aplicación da técnica na valoración auditiva foi descrita posteriormente (Davis 1970). Nos anos 80, esta técnica foi usada extensivamente para o cribado de hipoacusia (utilizando un sistema de cribado de alto risco) mediante a análise visual da curva e detección dos potenciais evocados por especialistas (Alberti 1983).

O estímulo de cribado utilizado era un clic ou estalo a intensidades que varían entre 25 e 40 dB nHL segundo o protocolo escollido. Un 10-20% dos neonatos nados non pasaban a proba, aínda que en só o 3,5% dos neonatos identificados como de alto risco se confirmaba posteriormente a hipoacusia. Isto supón que a porcentaxe de falsos positivos podía alcanza-lo 83% (Sininger 2000).

Estes datos pódennos facer pensar que a proba non era válida para a súa utilización en programas de detección. Sen embargo, ó compara-las técnicas de cribado utilizadas previamente (probos conductuais), obxectívase que os potenciais evocados son moito máis sensibles e específicos na detección da hipoacusia nos primeiros meses de vida, tal e como publica Hyde en 1990.

O estudio de Hyde, semellante a outros que se citan na táboa 5, compara os achados obtidos na exploración con PEATC de 1200 nenos de entre 3 e 12 meses de idade comparados cos resultados de audiometrías tonais realizadas ós mesmos nenos posteriormente (idades comprendidas entre os 3 e os 8 anos), independentemente do resultado da primeira proba. Este e outros estudos comprobaban a validez da proba, tal e como se reflícten na táboa 5.

Autor	Número de nenos	Limiar de cribado	Sensibilidade	Especificidade
Hyde 1990	1200	30 dB	98%	96%
Hyde 1990	1200	40 dB	100%	91%
Watson 1996	417	30 dB	100%	>92%

Táboa 5: Validez dos potenciais evocados de tronco cerebral na detección de hipoacusia comparados con audiometría conductual a partir dos 6 meses.

Os potenciais evocados auditivos son considerados como unha proba obxectiva dado que non requiren a colaboración do paciente para a súa realización. Sen embargo, isto non é completamente certo xa que o resultado do test está suxeito ó xuízo do audiólogo cando le a proba. A validez do test reside, polo tanto, na experiencia e na preparación do audiólogo encargado.

Os PEATC, como vimos, foron utilizados en programas de cribado auditivo en neonatos con alto risco de padecer hipoacusia. Sen embargo, o seu uso en programas de cribado universal está limitado por dous motivos: por unha parte, a proba é un test audiolóxico especializado que require persoal experimentado para a súa interpretación. Require tempo e condicións de realización específicas, o cal supón un custo difícil de asumir por programas de cribado universal.

Por outra parte, é imprescindible coñecer *a priori* as características dun test usado nun programa de cribado e que estas non varíen dependendo de factores externos ó neno, como pode se-la interpretación da proba por un ou outro audiólogo. Só un algoritmo de detección automático é capaz de producir taxas predicibles que permitan a construción dun programa de cribado coñecendo os custos e posibles erros.

■ Sistemas de automatización dos potenciais evocados auditivos

A automatización consiste na creación dun algoritmo matemático que, a través da curva obtida polo test, detecta a existencia dunha resposta normal, mediante un cálculo estatístico. Cando o resultado do estudio matemático excede un determinado lintel, considérase a proba como negativa. Se non alcanza determinada significación estatística, o resultado é positivo. Desta maneira, a determinación do “pasa” (resultado negativo) ou “non pasa” (resultado positivo) realízase mediante criterios obxectivos establecidos, e lévase a cabo de forma automática: sen a intervención do cribador e sen a necesidade dunha lectura posterior. Os resultados así obtidos poden ser estudados (validación) e son reproducibles, isto é, na súa aplicación en programas de cribado diferentes obtéñense resultados semellantes.

■ Sistema ALGO® (Natus)

O primeiro sistema de potenciais evocados automatizados para o cribado de hipoacusia desenvolvido é o Algo 1® (Natus Medical Inc.), presentado en 1985 (Eremberg 1999). O sistema Algo (ápocope de algoritmo) utiliza un modelo binario de detección do sinal. O equipo fai unha mostraxe sobre a voltaxe de resposta cada 0,25 milisegundos durante os 25 milisegundos posteriores á aplicación do estímulo, codificando a polaridade obtida entre 0 (positiva) e 1 (negativa), correspondendo 0,5 o sinal igual a ruído.

Unha vez obtida esta mostraxe, o sistema compara a polaridade da resposta obtida en nove puntos seleccionados cos valores dos mesmos puntos nunha curva obtida ó face-la media entre as pertencentes a un grupo de 35 neonatos sans. A influencia de cada punto seleccionado no resultado é ponderada multiplicando por un factor de corrección.

O equipo estudia as lecturas recollidas obtendo a media de respostas binarias ponderadas cada 500 varridos (secuencia de clic e lectura da resposta). Para compara-lo resultado obtido coa onda patrón utilízase un test estatístico denominado de Neyman-Pearson. Como resultado obtense unha razón de probabilidade denominada L.R. (*likelihood ratio*) igual ó cociente entre a proporción obtida e a proporción esperada de non resposta. A proba finaliza cando o L.R. é maior de 160 (detecta unha resposta cun nivel de confianza maior de 99,97%) ou tras realizar 15000 varridos sen alcanzar suficiente significación estatística.

Para evita-la variación da latencia entre prematuros e neonatos a termo ou os pequenos aumentos de latencia en problemas conductivos leves, o sistema realiza a comparación con curvas patrón con latencias incrementadas ou diminuídas en 1,5 milisegundos en pasos de 0,25 milisegundos. O sistema escolle a latencia que mellor se axusta ós datos obtidos.

O estímulo utilizado é un clic alternante de 35 dB nHL, cun espectro de frecuencia acústica entre 750 e 5000 Hz, a unha frecuencia de 37 estímulos por segundo. Estes preséntanse mediante un auricular que se adhira á pel arredor do pavillón auricular, selándoo e diminuindo o ruído ambiente. Para rexistra-los potenciais utilízanse electrodos desbotables de xel que se colocan na fronte, no pescozo, inmediatamente por debaixo da caluga, e no ombro do lactante. A preparación da pel é mínima, requirindo só unha limpeza superficial cunha torunda e alcohol.

O sistema Algo® foi evolucionando en novas versións que apareceron, (Algo 2® e Algo 3®), mellorando en sinxeleza de uso e desenvolvendo o algoritmo matemático. Isto reverteu nunha maior facilidade na súa utilización e mellorou a súa validez e prestacións, permitindo a selección de diferentes intensidades de estímulo (35, 40 o 70 dB).

■ Sistema ABAER® (Biologic)

O equipo ABAER® ten os mesmos compoñentes básicos que o Algo®, e que son comúns á maioría dos equipos de potenciais evocados auditivos troncoencefálicos automatizados (PEATC-A). O estímulo, clic o estalo alternante, é presentado no oído do neonato mediante auriculares TDH, sondas de inserción ou auriculares adhesivos, segundo a selección do usuario. A intensidade de estimulación pode ser seleccionada entre 35 e 40 dB nHL (en novas versións aparece a posibilidade de estimular a 55 dB). Para o rexistro da resposta utilízanse electrodos desbotables de xel que se colocan na fronte, na caluga e no ombro.

O distintivo deste sistema é o algoritmo empregado para a detección da resposta. O método estatístico utilizado polo sistema ABAER® denomínase POVR® (*Point Optimized Variance Ratio*), desenvolvido por House Ear Institute, e que constitúe un refinamento do método de detección automática denominado

F_{SP} , utilizado con anterioridade en sistemas de detección de limiares de potenciais evocados auditivos (Sininger 2000).

O cálculo do F_{SP} está baseado no feito de que todo rexistro de potenciais evocados está composto por ruído de fondo (actividade cerebral e muscular aleatoria non relacionada co estímulo) e actividade neuronal do sistema estimulado, no noso caso, auditivo. A actividade neuronal evocada caracterízase porque mantén unha morfoloxía típica segundo o estímulo utilizado, a súa aparición depende do estímulo e sucede a unha distancia temporal fixa do estímulo que a provoca.

F_{SP} é a razón ou cociente de dúas varianzas. O numerador constitúeo a varianza dos puntos que constitúen a media das respostas obtidas nunha determinada ventá temporal e correspóndese co valor da resposta obtida ante un estímulo dado. O denominador constitúe a varianza dun determinado punto, situado a un tempo específico desde a produción do estímulo, ó longo dos varridos (estímulo e resposta) e correspóndese co ruído de fondo.

Ó calcula-lo cociente entre a varianza da onda á que se lle realiza a media e a varianza dun punto ó longo de tódolos varridos podemos encontrar dous resultados: se existe resposta neuronal ó estímulo, segundo se realizan varridos, a varianza da resposta mediada crecerá, manténdose a varianza dun punto individual (ruído de fondo). Cando esta razón alcanza un valor estatístico determinado (3.1 o 4.5), o sistema detén a proba, dando un “pasa” (proba negativa).

Se non existe resposta neuronal, a varianza da resposta media manterase similar ó ruído de fondo, sendo F_{SP} próximo a 1.0. o sistema continúa realizando varridos ata a un número preestablecido (15000), momento no que se detén e dá como resultado “ non pasa” (proba positiva).

O sistema POVR® utiliza o algoritmo F_{SP} pero aplicándoo a varios puntos específicos da curva (dez puntos nunha ventá de 21,33 ms), escollidos coidadosamente para representa-los compoñentes máis importantes da onda resultante. Ademais, realízase o cálculo de catro POVR®, dous con puntos situados lixeiramente antes dos 10 inicialmente seleccionados e outros dous con puntos situados lixeiramente despois dos seleccionados, para evitar pequenas modificacións de latencia. Cada 256 varridos realízase o cálculo dos cinco POVR® e selecciónase o mellor deles. Cando o mellor POVR alcanza o valor determinado, o resultado aparece automaticamente.

■ Sistema SABRE® (SLE)

O sistema de cribado auditivo automatizado mediante potenciais evocados SABRE® foi desenvolvido no Queen’s Medical Center de Nottingham (Mason 1984). O equipo de cribado está conformado de forma similar que os descritos previamente, utilizando para a presentación do estímulo auriculares TDH ou sondas de inserción e recollendo a actividade eléctrica mediante electrodos de superficie.

O algoritmo que utiliza está baseado no estudio da correlación e o ratio resposta/ruído dun par de curvas de potenciais evocados auditivos de tronco cerebral, recollidas tras estimulación rápida mediante clics alternantes a unha determinada intensidade. Este algoritmo non só se pode utilizar para a realización

de cribado, senón que permite a busca do limiar auditivo ó permitir varia-la intensidade do estímulo, buscando a existencia dunha onda de resposta co mesmo algoritmo nas diferentes intensidades de estímulo.

O sistema recolle as ondas e estúdiaas a partir de 60 puntos destas, recollidos a intervalos de 150 μ s. Obtén tres valores: por unha parte acha o coeficiente de correlación entre as dúas curvas e a varianza da resposta, que nos informa da semellanza ou reproductibilidade das curvas e a amplitude total da resposta. Por outra parte, calcúlase a relación ou ratio entre sinal e ruído, ó subtrae-los valores obtidos nunha curva da outra.

A combinación estatística dos valores obtidos de correlación e ratio sinal-ruído ten tres posibles resultados: existencia de resposta (++), posible resposta (+) ou ausencia de resposta (-). No equipo, estes resultados son redefinidos como “pasa” ou “non pasa”. Este sistema foi obxecto dun robusto estudio de validación (Mason 1998).

■ Sistema MB 11® (Maico)

O sistema de cribado de Maico (Maico-Baby-Screener MB 11 ®) introduce novidades na configuración do equipo, no estímulo utilizado e no algoritmo matemático que establece o criterio de pase (Shehata-Dieler 1998, 2000).

Na configuración externa chama a atención o *beraphone* ®: o auricular e os electrodos están integrados nunha sonda semellante a un teléfono que se coloca sobre a cabeza do neonato (selando o conducto fronte a ruídos e conectando os electrodos ó pel) para realiza-la medición. Desta forma non se require o uso de material desbotable (electrodos o auriculares) abaratando o custo da proba.

O estímulo utilizado non é un clic único tralo que se rexistra a resposta, senón que é un grupo de clics de intensidades crecentes (10, 20, 30, 40, 50 e 60 dB), presentados en 25 ms, de forma que, aínda que o paciente non é capaz de recoñece-la complexa composición do son, o troncoencéfalo é capaz de procesalos independentemente obtendo un grupo de ondas V, que serán recoñecidas polo equipo.

O sistema garda as respostas ós grupos de clic en dous espazos de memoria independentes (*buffer*), comparándoos para medi-la súa similitude ou reproductibilidade. O algoritmo matemático establece o criterio de pase se:

- Se encontra a onda V en 40 dB, 50 dB e 60 dB.
- A varianza das latencias é menor de 0,4 ms.
- As curvas obtidas nos buffer A e B son similares.
- ◆ Cumpre o criterio de amplitude mínima da onda.

■ Outros sistemas

Existen no mercado máis sistemas de cribado mediante potenciais evocados automatizados (Fisher-Zoth, Evoflash), que presentan algoritmos de validación semellantes ós expostos. Así mesmo, están a desenvolverse sistemas de cribado mediante potenciais de estado estable.

■ Aceptabilidade

É un parámetro importante na valoración dunha proba de cribado, xa que non debe producir dano nin alteracións na persoa que a recibe nin supor un perigo engadido á súa integridade, ou, polo menos, este debe estar en consonancia cos beneficios atribuíbles á realización da proba. Polo tanto, as probas de cribado poboacionais teñen que ser realizadas con comodidade por parte dos individuos cribados, ausencia de dor e non deben asociar morbilidade (Salleras 1994).

Os sistemas de cribado mediante potenciais evocados son portátiles (ben sexa mediante un lixeiro carro de transporte ou equipos de man), o que permite realiza-la proba no cuarto da nai, no niño ou nunha sala próxima. O bebé debe estar tranquilo ou durmido, dado que os movementos do neno provocan estímulos nerviosos que producen interferencias no sinal captado. En xeral, considérase que o período de sono posprandial ou tralo baño é o momento máis adecuado para a realización da proba.

A realización da proba é sinxela e está guiada, nos diferentes equipos, por instrucións claras na pantalla. Non require preparación especial xa que non será necesario realizar un diagnóstico. En diversos hospitais esta proba está realizada por persoal voluntario non sanitario con instrución específica previa (Messner 2001).

A proba é inocua e indolora. O procedemento de realización é similar na maioría dos equipos, salvo no equipo MB 11® de MAICO. Estando o neonato no seu berce, adhírense tres electrodos de superficie á pel en sitios predeterminados, xeralmente na fronte, na caluga e no ombro ou na meixela. Estes electrodos son semellantes ós utilizados noutros rexistros eléctricos como electrocardiogramas, e están provistos dun xel con características conductivas adecuadas ó pH da pel dos neonatos.

Posteriormente, colócase a forma de presentación do estímulo ó oído. Isto pódese realizar de diferentes formas, segundo a dispoñibilidade nos equipos. Unha posibilidade é a utilización de auriculares tradicionais (TDH®) de tamaño pediátrico. Outros equipos teñen a posibilidade de realización con sondas que se insiren no conducto auditivo externo. A diferenza das utilizadas para o rexistro de otoemisións acústicas, non require unha selaxe acústica do conducto, xa que só son portadoras do estímulo e non da resposta. Un sistema moi utilizado son os auriculares de espuma adhesivos que se colocan con facilidade arredor do pavillón auricular do neonato. Estes permiten a mobilidade da cabeza sen desprenderse, a colocación dos dous auriculares á vez, realizándose a proba de forma bilateral sen move-lo neonato e illalo oído dos neonatos do ruído ambiente (diminúen o ruído ata 20 dB) logrando a realización da proba en ambientes máis ruidosos (unidades de coidados intensivos ou niños). O equipo MB 11® utiliza un auricular desenvolvido por Maico, unilateral, que incorpora os electrodos, sendo estes non desbotables.

PROBA DE CRIBADO

Trala colocación dos electrodos e dos auriculares ou sondas, ponse en marcha a proba. A proba finaliza automaticamente cando é capaz de detectar resposta ou, tras un número determinado de sinais, se non é capaz de detectala. O resultado que aparecerá na pantalla será de pasa a proba (detecta a onda, proba negativa, “pass”) ou non pasa a proba (non detecta a onda, proba positiva, “refer”).

A duración da proba varía segundo o estado do oído (un conducto semiobstruído ou restos de líquido no oído medio non imposibilitan a proba, pero levará máis tempo obter un resultado) a situación do neno (un neno axitado ou con fame provocará gran número de artefactos), a situación da sala (un ambiente excesivamente ruidoso requirirá maior número de varridos para obter unha resposta).

A duración da proba tamén varía segundo o equipo utilizado, o resultado da proba e a situación do neno e da sala onde se realiza a proba. Shehata.-Dieler establece unha duración media do test de 3 minutos. Se temos en conta a información ós pais, posible traslado dos nenos, colocación dos electrodos etc, a duración final sitúase entre 8 e 13 minutos. Oudesluys-Murphy refire duración total media entre 14 e 19 minutos utilizando Algo 1. A media de tempo utilizado para tódolos procedementos de cribado foi de 15 minutos no estudio de Mason.

A proba pode realizarse nas primeiras horas de vida, sen diminuír significativamente a súa validez, en contraste co que sucede co test de otoemisións acústicas, a especificidade do cal diminúe se se realiza nas primeiras 24 horas, polos problemas transitorios de oído medio que existen en parte dos neonatos (Stewart 2000, Doyle 1997). No estudio de Gabbard (Gabbard 1999) un 97% dos neonatos con idade media de 24 horas obtiñan “pasa” con PEATC-A mentres que só un 67% o facían con otoemisións acústicas.

Esta característica é importante cando o hospital mantén un programa de alta precoz en neno san ou en determinados grupos socioculturais ou étnicos nos que as mulleres acostuman abandona-lo hospital o mesmo día do parto, dado que esta curta estadía do bebé no hospital será o tempo de maior accesibilidade do programa ó neno.

Sen embargo, debemos ter en conta a diminución de nenos referidos a consulta e a posibilidade de realiza-lo cribado antes de que o neno abandone o centro, aforrándono-lo sistema de citación para a segunda etapa ou fase do cribado, presente en tódolos programas que utilizan otoemisións acústicas. Se se realiza un estudio de custos que inclúa o custo do proceso diagnóstico, a diferenza de custo entre PEATC-A e OEAp diminúe, como explica Vohr no seu traballo (Vohr 2001), sendo o custo por neno cribado de 28,69\$ nos centros que utilizan otoemisións acústicas e 32,81\$ nos centros que usan potenciais evocados automatizados.

Tamén cómpre ter en conta que o test de PEATC-A ó explora-la vía auditiva ata a súa entrada no cerebro nos permite descarta-la maior parte das hipoacusias retrococleares, entre elas, as neuropatías auditivas. Recentes estudos puxeron de manifesto a alta incidencia de neuropatía en nenos de alto risco. Mehl sinala que preto do 20% dos nenos con hipoacusia neurosensorial detectados no grupo de alto risco presentaban hipoacusia retrococlear (Mehl 2002). Este feito fai necesario realizar unha proba de PEATC (automatizado ou non) a este grupo de nenos. No caso de escolle-la proba de potenciais evocados auto-

matizada como proba de cribado non é necesario identifica-los nenos de alto risco para a proba de detección neonatal.

Un punto importante dentro da aceptabilidade da proba é a ansiedade dos pais ante unha proba positiva cando o neno non padece ningunha alteración (falsos positivos). Aínda que diversos estudos enfástan en que a ansiedade xerada non é excesiva (Watkin 1995, 1998), é importante minimizala mediante diferentes estratexias (Clemens 2000):

- Diminuí-lo número de falsos positivos utilizando un test de cribado con alta especificidade.
- ◆ Realizar unha nova proba (recribado) antes de que o neno abandone o hospital (Clemens 2001).
- ◆ Información clara da proba e do significado do resultado.

■ Validez

■ Sensibilidade

O estudo da sensibilidade dun test debe realizarse mediante a comparación do test co “*gold standar*” ou proba diagnóstica da enfermidade. Esixe a realización dun test diagnóstico a tódolos que pasan o cribado (test negativo) para comprobar se é correcto. Debemos ter en conta que se utilizamos PEATC como test diagnóstico podemos introducir erros na medida xa que non é independente da proba en estudio. Sen embargo é o único test posible para a realización da comparación de forma inmediata: a validez das audiometrías conductuais ata os 6 meses de idade é baixa.

O estudo de Mason (Mason 1998) compara os resultados do test de potenciais evocados automatizados cos obtidos posteriormente mediante control audiométrico (conductual ou tonal), cunha idade mínima do paciente de 2 anos ó realizarse o control. Desta forma coñecemos-la situación audiolóxica final do paciente pero non sabemos se os nenos con hipoacusia ós 2 anos padecían esta incapacidade no momento de realización da proba; isto é, entre os falsos negativos que detecta poden encontrarse hipoacusias de inicio tardío ou progresivas.

Dada a baixa prevalencia da xordeira, os estudos de sensibilidade realízanse en poboacións escollidas nas que o número de suxeitos enfermos é maior: ben en individuos de alto risco ou en poboacións seleccionadas con individuos sans e enfermos. Nestes estudos encontramos que a sensibilidade do test se sitúa entre o 90 e o 100% (táboa 6).

PROBA DE CRIBADO

Referencia	Test diagnóstico	Equipo	N	Criterio pase	Sensibilidade	Especificidade
Jacobson (1990)	ABR convencional	Algo®	224	35dB	100%	96%
Herrmann (1995)	ABR convencional	Algo®	1187	35dB	98%	96%
Van Straten (1996)	Audiométrico	Algo®	250	35dB	100%	94%
Chen (1996)	ABR convencional	Algo®	260	35dB	93%	78%
Mason (1998)	Audiométrico	SABRE®	6983		90%	93%

Táboa 6: estudos de sensibilidade da proba de potenciais evocados automatizados. N: número de pacientes testados

■ Especificidade

O estudo da especificidade nunha enfermidade de baixa prevalencia como a xordeira conxénita pode realizarse a partir dos estudos comparativos de validación, como viamos no estudo de sensibilidade (táboa 6). Pero tamén se poden obter datos a partir do estudo dos resultados dos programas poboacionais de cribado en marcha que utilizan a proba de cribado, xa que, por unha parte, tódolos pacientes con resultados de proba positivo deben ser estudados e o déficit confirmado e por outra, dada a baixa prevalencia e o amplo número de neonatos que conforman as mostras, pode utilizarse como dato a porcentaxe de referencia ou tanto por cento de nenos cribados que non pasan a proba e son remitidos a

Referencia	Tipo de estudio	N	Especificidade	VPP	Porcentaxe de falsos positivos	Porcentaxe de referencia (dous pasos)
Herrmann (1995)	Comparativo	1187	90%		11%	
Mason (1998)	Poboacional	10773	96%	3,6%	4%	0,2%
Finitzio (1998)	Poboacional	37755	97%		2,9%	0,6%
Mehl (1998)	Poboacional	41796	94%	19%	2,5%	1,6%
Stewart (2000)	Poboacional	11711	98,4%	28%	1,8%	
Clemens (2000)	Poboacional	5010	96,6%		3,5%	0,5%*
Vohr (2001)	Poboacional	12081	88,5%		11,5%	3,2%*
Boehn (2002)	Comparativo	200	99,3%		0,7%	0,25%

Táboa 7: estudos de especificidade da proba de potenciais evocados automatizados. N: número de nenos testados. VPP: valor predictivo positivo.

* Os dous tests de cribado realizáronse antes da saída do neno do hospital

■ Fiabilidade

■ Variabilidade biolóxica

Nos individuos sen alteracións da audición existe resposta eléctrica ós sons rexistrable mediante electrodos de superficie convenientemente colocados. Na maior parte dos neonatos a termo poden detectarse estas variacións eléctricas en resposta ós estímulos auditivos, sendo este un fenómeno reproducíbel. Sen embargo, este fenómeno non é constante na totalidade dos neonatos que posteriormente mostran audición normal. Este feito correspóndese cunha falta de maduración do tecido neuronal en troncoencéfalo, e explica a maior parte dos casos de falsos positivos existentes nas series expostas.

Por outra parte, a morfoloxía da curva de resposta varía coa idade e co desenvolvemento do neno. Estas variacións son importantes na valoración clínica do resultado dunha proba de potenciais evocados auditivos, pero no caso dos potenciais automatizados non ten tanta relevancia xa que os sistemas non recoñecen unha onda senón que detectan unha resposta con certas características comúns. En calquera caso os algoritmos de recoñecemento de resposta están adaptados para un segmento de idade, xeralmente entre as 35 semanas e os 6 meses (Oudesluys-Murphy 1996). Fóra deste rango, os datos de validez varían.

■ Fiabilidade do aparello de medida

Os sistemas de potenciais evocados automatizados están baseados na obtención dunha curva de potencial evocado e o seu posterior estudio matemático. Polo tanto, os factores que poden influír sobre a proba de cribado son os mesmos que actúan sobre unha proba clínica de potenciais evocados, xa que non poden actuar sobre o algoritmo de validación. Recordemos que estes factores que varían os datos recollidos son, fundamentalmente:

- ◆ Contaminación sonora: chegada ó órgano receptor de estímulos sonoros diferentes do estímulo usado. Os sistemas tratan de minimizalo mediante o uso de auriculares adhesivos e sondas de inserción.
- ◆ Contaminación eléctrica: esta pode ter a súa orixe no propio paciente (actividade mióxena, fundamentalmente) ou ser externa (existencia de campos electromagnéticos ou correntes parasitas na rede eléctrica). Esta última é moi importante á hora de seleccionar a localización do equipo de cribado e a súa posta en marcha xa que, non só pode orixinar “artefactos” (recoñecidos como tales polo equipo e que imposibilitan a proba), senón que se a contaminación externa é cíclica (como no caso dun harmónico da corrente alterna da rede eléctrica), nalgúns equipos, esta pode ser recoñecida como resposta, independentemente da actividade troncoencefálica, obtendo un resultado de “pasa”. Este tipo de contaminación é moi fácil de descubrir ó ver a onda (obsérvase unha clara onda sinusoidal) pero o erro pode pasar inadvertido se non se consulta esta.

■ Variabilidade intraobservador e interobservador

A única variabilidade posible está na colocación dos auriculares ou as sondas e dos electrodos. Os diferentes sistemas comprobamos que tódolos electrodos están colocados e que a impedancia (dificultade de transmisión eléctrica a través da pel) está dentro dos límites establecidos. Dado que a proba é automática, non existe posibilidade de variación debida á súa interpretación.


SUMARIO

Otoemisións acústicas provocadas e potenciais evocados automatizados son dúas aproximacións diferentes ó problema de encontrar un test de cribado para a hipoacusia neonatal. Ambos están sendo utilizados con este obxectivo en numerosos programas de cribado.

As otoemisións acústicas é un test rápido, sinxelo e de baixo custo pero comproba só a funcionalidade coclear sen detectar patoloxía retrococlear. Ademais encontramos unha porcentaxe moi alta de falsos positivos nas primeiras horas de vida do neonato e unha porcentaxe de casos positivos á alta que fai necesario repetir a proba á semana (segundo paso) para adecuar-lo índice de referencia ós estándares dun programa de cribado (AAP 1999).

O A-ABR é un test sinxelo que require un pouco máis de tempo cás OEAp, cun custo maior pero que explora a vía auditiva desde a cóclea ata a entrada no encéfalo (non só a cóclea) e co que se consegue un índice de referencia ó especialista adecuado sen necesidade de dous pasos.

Ámbalas probas non son excluíntes. Nalgúns programas úsase un screening inicial con OEAp seguido nos casos positivos dun test de A-ABR antes da alta. Nestes programas conséguese un índice de referencia e un custo de material baixo a custa dunha maior complexidade, necesidade de aprendizaxe de dúas técnicas e á inquietude da posibilidade de pasar por alto hipoacusias retrococleares.



**PROGRAMAS DE
DETECCIÓN PRECOZ
DE HIPOACUSIA**

Desde principios dos 60 proxectáronse numerosos sistemas de detección precoz de nenos con hipoacusia. Os inicios de cribado mediante audiometrías conductuais ós 7-9 meses deron paso a tests obxectivos que poden realizarse ás poucas horas de nacer, e que permiten o diagnóstico e o tratamento antes dos seis meses de idade. Na actualidade, e independentemente do test usado, séguense dous tipos de sistemas ou programas de screening, que se diferencian na poboación a estudio: nenos con alto risco e universal.

SISTEMA DE CRIBADO EN POBOACIÓN DE ALTO RISCO

Este sistema é un dos primeiros realizados para identificar neonatos con perda auditiva. Baséase en centra-los esforzos naqueles nenos que presenten factores que se asocian con déficit auditivo de forma que se realizan os tests dispoñibles en canto o neno cumpre polo menos un dos criterios de inclusión. Estes criterios de risco elevado de hipoacusia foron variando e foi crescendo o seu número cos anos; así o primeiro comité de consenso sobre audición infantil en U.S. reunido en 1972 recollía 5 criterios, o segundo, en 1982, sete criterios e finalmente o consensuado en 1990 recolle os actuais 10 criterios, que seleccionan o 2,5 - 5% dos neonatos (táboa 8).

1	Antecedentes familiares de hipoacusia.
2	Infeccións no embarazo, que se asocian a hipoacusias neurosensoriais, como toxoplasmose, sífilis, rubéola e infeccións virais.
3	Anomalías conxénitas de cabeza e pescozo (anomalías do pavillón, atresias do conducto auditivo externo, etc.).
4	Peso ó nacer menor de 1.500 g.
5	Hiperbilirrubinemia a niveis que requiran exanguineotransfusión.
6	Medicación ototóxica.
7	Meninxite bacteriana.
8	Asfixia neonatal.
9	Ventilación mecánica durante máis de 10 días.
10	Achados correspondentes a síndromes que adoitan incluír hipoacusias.

Táboa 8. Factores de risco de hipoacusia para neonatos.

Sen embargo, a selección dos criterios de risco non está exenta de polémica. Un traballo recente non encontra correlación estatisticamente significativa con déficit auditivo en 8 dos 10 criterios da JCIH (Joint Committee on Infant Hearing) e si en 3 variables adicionais non incluídas, entre as que cabe destaca-la estada prolongada en Unidade de Coidados Intensivos Neonatal (Kountakis 1997). A tendencia actual é considerar neno de alto risco para padecer hipoacusia a todo neno ingresado nunha unidade de coidados intensivos neonatal ou que cumpra polo menos un dos criterios recollidos. Segundo esta formulación ata o 10% dos neonatos serían considerados de risco (Stelmachowicz 1996).

A principal vantaxe deste sistema é a diminución do custo do programa, ó actuar sobre unha poboación limitada, cunha incidencia de hipoacusia do 1% aproximadamente. Ademais, ó realiza-la proba un grupo cunha prevalencia máis alta, o grupo de falsos positivos diminúe, co que o efecto psicolóxico negativo que un resultado positivo pode provocar nos pais é menor.

Pero non todo son vantaxes. O principal problema son os casos que se perden. Estímase que seguindo este protocolo se diagnostican entre o 50 e o 66% das hipoacusias conxénitas, perdendo entre o 33 e o 50% de nenos. Por outra parte, nenos nados noutros hospitais poden non ser recoñecidos como pertencentes ó grupo de risco. Ademais, a cobertura destes programas non é óptima, polo que só unha parte dos casos é identificada.

Sen embargo, a diminución do custo non é lineal, dado que un programa ben estruturado debe incluí-la recollida e o procesamento dos datos de tódolos neonatos (aínda que a maior parte dos nenos con criterios de alto risco ingresan na UCIN, unha parte non o fai e perderíase) e o custo que isto supón.

SISTEMA DE CRIBADO UNIVERSAL

Mediante este sistema, realízase un test a tódolos neonatos antes da alta hospitalaria. A vantaxe deste sistema é que podemos captar tódolos nenos con déficit auditivo, se a cobertura da poboación diana é do 100%.

A desvantaxe é o custo, maior con respecto ó sistema de alto risco. Ademais deste problema, algunhas voces alzáronse en contra deste sistema de cribado (Paradise 1999). Este autor argumenta que só a terceira parte dos neonatos con xordeira deixan de cumprir algún dos criterios de alto risco. Ademais, recorda que a porcentaxe de falsos positivos, a pesar da técnica máis avanzada, é sempre maior do 8%, descoñecendo qué influencia pode ter sobre os pais a sospeita non confirmada de hipoacusia. En xeral o autor reclama a realización de estudos clínicos naqueles aspectos que non foron convenientemente analizados, aínda que en ningún caso dubida da necesidade de realizar tratamento temperán.

O programa de cribado universal é máis efectivo para a detección da HNS conxénita có de alto risco, xa que permite identificar un maior número de neonatos con HNS conxénita, tal e como se desprende do informe realizado pola Axencia de Avaliación de Tecnoloxía Sanitaria de Galicia (Ministerio de Sanidade, 2000). Ademais, este sistema garante o acceso á proba de tódolos neonatos.

SITUACIÓN ACTUAL

■ RECOMENDACIONES DE EXPERTOS

NIH 1993: “National Institutes of Health”. Recomenda cribado universal para tódolos nenos antes dos tres meses usando otoemisións acústicas.

JCIH 1994: “Joint Committee on Infant Hearing”. Comité formado por representantes de varias asociacións americanas (American Speech-Language-Hearing Association, American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics e State Health and Welfare Agencies), que en 1994 recomendaron realizar cribado universal con proba obxectiva antes de tres meses. De non existir recomendan cribado nos que presenten indicadores de risco.

CTFPHE 1994: “Canadian Task Force on Periodic Health Examination”. Recomenda examinar repetidamente durante o primeiro ano a audición de tódolos nenos (recomendación “A”) mediante preguntas ós pais e reacción ó son, pero non existe evidencia neste momento para recomenda-lo uso rutineiro de potenciais evocados ou otoemisións acústicas.

BFG 1994: “The Bright Futures Guidelines”. Recomenda screening auditivo para tódolos neonatos antes dos tres meses de idade.

PAPPS 1995: “Programa de Actividades Preventivas e de Promoción da Saúde”. Recomenda a realización de cribado en neonatos de alto risco.

USPSTF 1996: “United States Preventive Services Task Force”. Non existe suficiente evidencia a favor ou en contra para recomendar ou non recomenda-lo cribado rutineiro de neonatos asintomáticos para déficit auditivo mediante otoemisións acústicas ou potenciais evocados (recomendación “C”). A recomendación do cribado para grupos de alto risco pode facerse de acordo cunha serie de razóns (prevalencia da hipoacusia, ansiedade ou preocupación dos pais, beneficio potencial).

ECDCNHS 1998: “European Consensus Statement on Neonatal Hearing Screening”, formado por un panel independente que representa a varias organizacións internacionais (International Society of Neonatal Screening, International Society of Audiology, European Association of Perinatal Medicine,...) recomenda a realización de cribado universal.

PAPPS 1998: na páxina web da SEMFYC encóntrase un epígrafe do PAPPS dedicado á hipoacusia infantil, actualizada aínda que non publicada. Recomenda o cribado universal dos neonatos, cando este sexa posible: debe realizarse nas grandes maternidades e asegurar un sistema de repesca dos nenos que sexan dados de alta antes da realización da proba ou que nazan fóra dos hospitais dotados de medios e de persoal adecuado.

AAP 1999: “American Academy of Pediatrics”, por medio da “Newborn and Infant Hearing Detection/Treatment Task Force”, aproba a posta en marcha do cribado universal da audición en neonatos.

■ SITUACIÓN ACTUAL EN ESPAÑA

A primeira actuación de cribado auditivo en España tivo lugar no ano 1991 e deu pé á elaboración dun estudio multicéntrico en cinco hospitais de tres comunidades autónomas (Valencia, Madrid e Navarra) de detección precoz da hipoacusia infantil en neonatos de alto risco (Morera 1998).

O 2 de outubro de 1991 constituíuse a Comisión para a Detección Precoz da Hipoacusia (CODEPEH), formada por expertos da Sociedade Española de Pediatría e pola Sociedade Española de Otorrinolaringoloxía e por membros de FIAPAS e do INSALUD; entre os seus obxectivos figuran fomentar a instauración de programas de detección precoz da hipoacusia en institucións sanitarias xestionadas polo Insalud e en todas aquelas que se mostren interesadas. A citada comisión elaborou en 1991 un documento no que recomendaba a realización de cribado auditivo en neonatos de alto risco.

O 26 de marzo de 1999 apróbase no Congreso dos Deputados unha proposición non de lei pola que se insta o Goberno a articular un Plan Nacional de Prevención da Xordeira Infantil (nº expediente 162/000304).

En xuño de 1999, e por petición do Ministerio de Sanidade, a CODEPEH elaborou unha proposta e un programa para a detección e intervención precoz da hipoacusia infantil, nos que preconizan a implementación da detección universal.

Actualmente, diversas comunidades autónomas están realizando esforzos para conseguir a realización de screening universal:

Comunidade Foral de Navarra: iníciase o 5 de maio de 1999 o primeiro programa de screening auditivo neonatal universal, que inclúe a Clínica Universitaria de Navarra, que viña realizando o cribado a tódolos nados no seu hospital desde 1997. É un sistema de cribado baseado en OEAp (en tres pasos), realizado en hospitais públicos e privados.

Comunidade Autónoma de Extremadura: no Hospital Infanta Cristina, froito dun acordo entre a Xunta de Extremadura e a Dirección Provincial do Insalud iniciouse en 1995 un programa de cribado a tódolos nenos nados no hospital. A poboación diana ampliouse á área de saúde de Badaxoz (Hospital Infanta Cristina e dous hospitais privados) logrando desde 1997 unha cobertura superior ó 97% da área descrita. Dentro do Plan de Saúde da Xunta de Extremadura (1997-2000) fíxase como obxectivo sanitario a realización dunha proba obxectiva de despistaxe da hipoacusia a tódolos nenos nados nos 8 hospitais públicos cos que conta a Comunidade, antes do ano 2000. O protocolo de cribado universal funciona nestes momentos nos 8 hospitais, utilizando o sistema IloCheck baseado en OEAp, cunha unidade de referencia para o diagnóstico.

Comunidade Autónoma Valenciana: desde finais de 1999 contan cun programa de detección precoz de hipoacusias en neonatos e lactantes, no que se detalla a implantación paulatina do cribado auditivo universal en tódolos hospitais da Comunidade. Nestes momentos, no Hospital Clínico e no Hospital La Fe de Valencia estase levando a cabo o cribado auditivo en neonatos con alto risco de hipoacusia, aínda que está disposto que en breve se inicie o protocolo de cribado universal.

Comunidade Autónoma de Cantabria: durante este ano iniciouse a realización do cribado auditivo mediante otoemisións acústicas automatizadas dentro dun programa de cribado auditivo universal.

Comunidade Autónoma de Asturias: conta cun programa de atención ó déficit auditivo infantil, no que se inclúe a realización de cribado auditivo universal mediante otoemisións acústicas, actualmente en implantación.

Comunidade Autónoma de Baleares: conta cun programa de atención ó déficit auditivo que integra, ademais dun programa de cribado en idade escolar, un programa de cribado neonatal de cobertura universal.

Comunidade Autónoma da Rioxa: conta cun programa de cribado universal baseado en otoemisións acústicas.

O resto de comunidades autónomas están desenvolvendo programas de cribado auditivo, con cobertura universal, e encóntranse en diferentes puntos de desenvolvemento ou implantación.

■ SITUACIÓN ACTUAL EN GALICIA

As actuacións preventivas referentes á detección e ó diagnóstico da hipoacusia neonatal na nosa Comunidade baséanse no programa de actividades preventivas e de promoción da saúde publicado (actualización) pola semFYC en 1994. A partir das citadas recomendacións elaborouse a folla de recollida de datos do neno san (controis de saúde 0-14 anos). A formalización da dita folla é voluntaria nalgúns áreas de atención primaria e noutras forma parte do contrato programa. Os controis de hipoacusia realízanse recollendo a reacción a estímulos sonoros e a adquisición de linguaxe:

Control 1 mes: reacción a estímulo sonoro.

Control ós 2-3 meses: vocaliza.

Control ós 6-7 meses: xira a cabeza como resposta a un son.

Control ós 10 meses: exploración física da audición. Vocaliza “papá” – “mamá”.

Control ós 12 meses: reconece o seu nome. Vocaliza dúas palabras.

A partir dos 2 anos, a valoración é máis subxectiva e céntrase na calidade e cantidade de linguaxe adquirida.

Con respecto ó cribado auditivo neonatal, puxéronse en marcha programas con base hospitalaria e independentes entre si:


Complejo Hospitalario Juan Canalejo da Coruña: desde o 1 de febreiro de 1999 realízase cribado auditivo a neonatos de alto risco utilizando OEAp en dous pasos naqueles casos sen risco de hipoacusia retrococlear e ABR nos casos con risco de hipoacusia retrococlear.

PROGRAMAS DE DETECCIÓN PRECOZ DE HIPOACUSIA

Complejo Hospitalario Universitario de Santiago: realízase cribado auditivo a neonatos de alto risco, nun programa baseado en otoemisións acústicas.

Complejo Hospitalario de Pontevedra: realiza un programa de cribado auditivo neonatal baseado en otoemisións acústicas.

Complejo Hospitalario de Ourense: realiza un programa de cribado auditivo neonatal en nenos de alto risco baseado en otoemisións acústicas.



**PROGRAMA GALEGO
PARA A DETECCIÓN
DA XORDEIRA EN
PERÍODO NEONATAL**

XUSTIFICACIÓN

Na decisión de poñer en marcha un novo programa de cribado poboacional nunha Comunidade Autónoma poden identificarse os seguintes criterios a ter en conta:

- As prioridades no plano de saúde do problema de saúde que se aborda co cribado. É dicir estase a falar dun servizo necesario para a poboación.
- A evidencia da eficacia e efectividade do cribado poboacional.
- A relación coste/beneficio do programa.
- A viabilidade do programa no momento actual.
- A demanda social existente.
- A posibilidade de inequidade ou falta de calidade no caso de que estase a facer algunha actuación local.

Estos 6 criterios no só son enxuzados no momento presente senon que fai falta aplicar unha visión prospectiva e a longo prazo dos mesmos.

Para responder a estes criterios apórtanse os seguintes datos:

- A hipoacusia conxénita ten unha incidencia entre o 1 e o 2 por mil, similar ó conxunto de enfermidades conxénitas metabólicas ás que se realiza cribado neonatal.
- A hipoacusia conxénita supón unha discapacidade importante. O déficit auditivo moderado, severo ou profundo afecta a percepción da fala, o cal resulta nunha discapacidade para a linguaxe expresiva e receptiva. Isto asóciase frecuentemente con pobres resultados académicos e levan a unha diminución da autoestima e, en ocasións, dificultades no desenvolvemento emocional e social. Este déficit afecta non só ó neno que o sofre senón tamén á súa familia e á sociedade.
- Nestes momentos a intervención exclusiva sobre os factores de risco, mediante programas de prevención primaria non repercutiría significativamente na incidencia.
- Os progresos realizados nos últimos anos en aparellos para a valoración obxectiva da audición permiten dispor de test seguros, simples, aceptables e válidos, que poden ser utilizados como test de cribado, permitindo a detección antes dos 6 meses.
- ◆ A realización dun programa de cribado aplicado só en nenos con alto risco de hipoacusia non permite descubrir precozmente un 40-50% dos neonatos con hipoacusia.
- A posta en marcha dun programa poboacional organizado garantiríalle o acceso a toda a poboación residente en Galicia, mantendo o principio de equidade.

PROGRAMA GALEGO PARA A DETECCIÓN DA XORDEIRA EN PERÍODO NEONATAL

- A realización dun programa organizado para toda a comunidade galega optimizaría os recursos cun notable incremento da eficiencia en contraposición á organización puntual en cada hospital galego.
- A realización dun programa poboacional organizado con cobertura universal permite garantir a calidade de todo o proceso: cribado, diagnóstico e tratamento dos casos detectados.
- ◆ Coa posta en marcha de programas de detección precoz, empezouse a encontrar evidencia de que o tratamento temperán mellora a capacidade comunicativa e de linguaxe. Sen embargo a demostración científica final a favor ou en contra desta hipótese está pendente de estudos a longo prazo.
- ◆ Na actualidade existe un consenso nacional expresado na Comisión de Saúde Pública do Consello Interterritorial de Saúde sobre a oportunidade e conveniencia de por en marcha programas deste tipo. Como indicouse en páxinas precedentes en España e en distintos países, xa existen programas establecidos de cribados de sordeira neonatal.
- A inversión necesaria neste programa non é moi alta polo que pode ser asumida pola consellería.

OBXECTIVOS

■ OBXECTIVO XERAL

Mellora-la capacidade de comunicación (linguaxe receptiva e expresiva) dos neonatos con hipoacusia moderada, severa ou profunda para equiparala ós normooíntes.

■ OBXECTIVOS ESPECÍFICOS

- Asegura-lo acceso á proba de cribado a tódolos nenos nados en Galicia.
- ◆ Acadar unha participación alomenos do 95% dos neonatos. A través da aceptación do programa pola poboación xeral. Conseguido que se valore a importancia da discapacidade auditiva, como paso para mellora-la situación dos xordos e a súa integración.
- Acadar un porcentaxe de repetición de probas menor do 5%.
- Garanti-lo niveis de calidade en todolo proceso.
- Garanti-lo acceso ó diagnóstico de confirmación.
- Garanti-lo inicio do proceso diagnóstico antes dos 2 meses.
- ◆ Garanti-lo inicio do tratamento adecuado dos nenos diagnosticados con hipoacusia, antes dos 6 meses.
- Desenvolver un adecuado sistema de seguimento e información do programa.
- Identificar tódalas partes interesadas e a súas necesidades. (usuarios do programa, profesionais e xestores sanitarios, asociacións de sordos, empresas colaboradoras, etc.).
- Crear e xestionar órganos de participación das partes interesadas para poder mellora-lo programa.

BASES DO PROGRAMA: DESCRICIÓN XERAL

Nun programa de cribado poboacional é necesario describi-las características do mesmo:

■ **Poboación obxectivo: tódolos neonatos nados en Galicia**

O programa de cribado universal é máis efectivo para a detección da HNS conxénita có de alto risco, tal e como se desprende do estudo realizado pola Axencia de Avaliación de Tecnoloxía Sanitaria de Galicia (Ministerio de Sanidade, 2000). Ademais, este sistema garante o acceso á proba de tódolos neonatos.

O Programa galego para a detección da xordeira en período neonatal baséase nun sistema de cribado poboacional que nos permitirá a identificación de tódolos neonatos con hipoacusia, co que garante tamen a equidade no acceso á proba de tódolos neonatos.

■ **Test de cribado: potenciais evocados automatizados**

A Dirección Xeral de Saúde Pública despois do estudo da aceptabilidade, validez e fiabilidade de ámbolos métodos, seleccionou o test de potenciais evocados automatizado como o máis idóneo para a súa inclusión no programa, por ter mellores datos de validez (sensibilidade e especificidade). Isto quere dicir que o número de nenos que pasa a proba sendo hipoacúsico e menor (falsos negativos, hipoacusia retrocolear) e que o número de nenos derivados para diagnóstico sendo normooíntes é tamén menor (falsos positivo) co aforro de recursos e de ansiedade materna que supón.

■ **Ónde se realiza o cribado: na maternidade**

O programa porá á disposición dos neonatos de Galicia o test de cribado auditivo, a través da implantación progresiva na rede de hospitais públicos. A proba realizarase na mesma unidade de hospitalización na que se atope o neno ou a nai. Os hospitais e maternidades privadas poderán adherirse ó programa.

■ **Quén realiza o cribado: persoal de enfermería**

Esta proba vai ser realizada por persoal de enfermería con formación específica na cribado auditivo. Nestes centros, a proba estará integrada nos coidados realizados polo persoal de enfermería ó neonato.

■ **Cándo se realiza o cribado: antes de abandonar a maternidade**

Para alcanza-lo obxectivo do programa (acadar unha participación de a lo menos 95% dos neonatos) a proba realizarase tralo nacemento e, preferentemente, antes de que o neno abandone o centro sanitario. Na actualidade, máis do 99% dos nenos galegos nacen en maternidades públicas ou privadas, onde permanecen unha media de dous días.

Esta curta estadia no centro hospitalario é o momento de maior accesibilidade ó neno, xa que se pode producir mobilidade xeográfica ou outras dificultades que impidan acudir a unha cita posterior para realiza-la proba, coas consecuentes perdas.

■ Definición dos procesos

A realización do cribado non consiste só na realización da proba, senón que comprende outros procedementos que, no seu conxunto, garanten o acceso, a información e a calidade de todo o programa. Os procesos e subprocesos definidos son:

■ Proceso cribado, subprocesos:

- Identificación dos neonatos
- Información ós pais
- Realización da proba: cribado
- Derivación para realización de diagnóstico
- Busca de casos perdidos
- Introducción de resultados

■ Proceso diagnóstico, subprocesos:

- Primeira consulta
- Consulta de audioloxía

■ Proceso tratamento, subprocesos:

- Consulta de audioloxía
- Indicación de tratamento
- Amplificación protésica
- Implante coclear
- Estimulación precoz

■ Proceso de xestión, subprocesos:

- Xestión recursos materiais
- Xestión económica e orzamentaria
- Xestión Información
- Xestión persoas
- Xestión alianzas
- Xestión clientes-usuarios
- Aseguramento calidade
- Xestión comunicación
- Investigación e desenvolvemento
- Xestión estratéxica

■ **Implantación do programa: progresiva**

A implantación do programa nun hospital require a realización dun traballo de formación do persoal e de adecuación dos procedementos do cribado ós plans de coidados neonatales. Por isto, a implantación en Galicia farase progresivamente, agrupando os hospitais con características e prestacións similares en distintas fases. Os hospitais e maternidades privadas poderán integrarse no programa.



ANEXOS

ANEXO 1: CLASIFICACIÓN DAS HIPOACUSIAS SEGUNDO A SÚA INTENSIDADE E AS SÚAS CONSECUENCIAS

Limiar (dBHL)	Descrición	O que se pode oír sen ampliación	Minusvalidez sen tratamento	Necesidades probables
0-15	Límites normais	Todo	Ningunha	Ningunha
16-25	Hipoacusia lixeira	Poden perderse as vocais xordas	Leve ou transitoria	Asento preferente Ensino especial
26-40	Hipoacusia leve	Os sons máis sonoros da fala	Dificultades para a aprendizaxe Atraso leve da linguaxe Falta de atención	Ensino especial Valoración audífono Logoterapia
41-65	Hipoacusia moderada	Perde case tódolos sons da fala nunha conversa normal	Problemas coa fala Atraso da linguaxe Disfunción da aprendizaxe Falta de atención	Audífono Ensino especial Logoterapia Lugar preferente na clase
66-95	Hipoacusia grave	Non oe conversas normais	Problemas coa fala Atraso da linguaxe Disfunción da aprendizaxe Falta de atención	Audífono Ensino especial Logoterapia Lugar preferente na clase
>96	Hipoacusia profunda	Non oe a fala nin outros sons	Problemas coa fala Atraso da linguaxe Disfunción da aprendizaxe Falta de atención	Ensino especial Logoterapia Lugar preferente na clase Implante coclear

Táboa 9: Clasificación das hipoacusias en función do limiar auditivo medio do mellor oído (500-2000 Hz ANSI). Adaptado de Northern JL 1984.

ANEXO 2: CLASIFICACIÓN ETIOLÓXICA DA HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL. (TOMADA E TRADUCIDA DE EPSTEIN 1989)

■ CONXÉNITA

■ Xenética

■ Presente no nacemento

■ *Presentación illada*

- Displasia de Michel
- Displasia de Mondini
- Displasia de Scheibe
- Aplasia de Alexander

■ *Presentación asociada con outras anomalías*

- Síndrome de Waardenburg
- Síndrome de Pendred
- Síndrome de Jervell-Lange-Nielsen
- Síndrome de Usher
- Trisomías

■ Aparición tardía

■ *Presentación illada*

- Xordeira neurosensorial progresiva familiar

■ *Presentación asociada a outras anomalías*

- Enfermidade de Crouzon
- Síndrome de Klippel-Feil
- Enfermidade de Alport
- Enfermidade de Refsum
- Neurofibromatose

■ Non xenética

■ *Presentación illada*

- Toma de fármacos ototóxicos pola nai

■ *Presentación asociada a outras anomalías*

- Ototoxicidade por talidomida
- Infección materna (CMV, rubéola, toxoplasma, lúes)
- Anoxia
- Trauma perinatal
- Prematuridade
- Eritroblastose fetal

■ **Orixe xenética incerta**

- Síndrome de Vildervank
- Síndrome de Goldenhar
- CHARGE

■ **ADQUIRIDA**

- ◆ Infección bacteriana: meninxite, laberintite, otite media
- ◆ Infección viral: sarampelo, parotidite, laberintite
- ◆ Ototoxicidade medicamentosa
- ◆ Traumatismo (traumatismo craneoencefálico, trauma acústico)
- ◆ Alteracións metabólicas (Meniere, autoinmune, renal, hipotiroidismo, hipercolesterolemia, ...)
- ◆ Hipoacusia súbita

ANEXO III

ANEXO 3: ACHADOS RELACIONADOS CON SÍNDROMES DE HIPOACUSIA. MODIFICADO DE BROOKHAUSER 1996

Localización	Achados	Trastornos
Orelas e área preauricular	Deformidade do oído externo Desprazamento auricular Estenose CAE	S. Treacher-Collins bilateral Goldenhar unilateral
	Buratos, fosas ou repregamentos auriculares ou periauriculares Orella en copa	S. braquio-oto-renal
Pel e cabelo	Guedella branca	S. Wwaardenburg
	Manchas café con leite, neurofibromas,...	Neurofibromatose
	Fosas, nódulos ou quistes no pescozo	S. BOR
Ollos e periórbita	Miopía temperán Desprendemento de retina Cataratas	S. de Stickler
	Cegueira con microftalmia	E. de Norrie
	Cegueira con retinite pigmentaria	S. de Usher (I, II, III)
	Anomalias palpebrais	CHARGE S. de Treacher-Collins
	Esclera azul	Osteoxénese imperfecta
	Atrofia óptica	S. de Cockayne
	Nódulos de Lish no iris	Neurofibromatose
	Epífora Bloqueo de conducto lacrimal Fluxo lacrimal gustativo	BOR

PROGRAMA GALEGO PARA A DETECCIÓN DA XORDEIRA EN PERÍODO NEONATAL

Localización	Achados	Trastornos
Ollos e periórbita	Ollos separados con heterocromía de iris Cellas unidas Hipopigmentación do fondo	S. de Waardenburg S. de Cornelia de Lange
Craniofacial	Labio leporino ou padal fendido; micrognatia Depresión da ponte nasal	S. de Stickler
	Porción centropacial plana	S. de Marshall
	Asimetría facial	S. de Goldenhar
	Fosas ou montículos nos labios	S. de Van der Woude
	Deformidades nasais e faciais	S. de Treacher-Collins
	Microcefalia	CMV conxénita
	Atresia de coanas	CHARGE
Neurolóxica e vestibular	Tumor do ángulo pontocerebeloso	Neurofibromatose tipo II
	Atraso motor, desorientación espacial na escuridade, déficit vestibular.	S. de Usher
	Calcificacións cerebrais características	Toxoplasmose conxénita
Músculo-esquelética	Fracturas recorrentes de ósos longos	Osteoxénese imperfecta
	Dedos de mans ou pés anormais	S. oto-palato-dixital
	Deformidades vertebrais	S. de Wildervank
	Artrite temperá, hiperextensibilidade	Sticler-Marshall

ANEXO III

Localización	Achados	Trastornos
Músculo-esquelética	Estatura curta, pescozo alado, tórax en escudo	S. de Turner
	Atraso do crecemento e desenvolvemento	CHARGE. Rubéola
Cardiovascular	Síncopes. Arritmias	S. de Jervell e de Lange-Nielsen
	Outras cardiopatías	CHARGE Rubéola
Endócrina	Bocio no primeiro decenio	S. de Pendred
Uroxenital	Anomalías renais	S. BOR S. de Alport
	Hipoplasia xenital	CHARGE
Hematolóxica	Hepatoesplenomegalia, trombocitopenia, ictericia, anemia hemolítica	CMV conxénito

ANEXO IV

ANEXO 4: FACTORES DE RISCO DE HIPOACUSIA NEONATAL

1	Antecedentes familiares de hipoacusia
2	Infeccións no embarazo, que se asocien a hipoacusias neurosensoriais, como toxoplasmore, sífilis, rubéola e infeccións virais
3	Anomalías conxénitas de cabeza e colo (anomalías do pavillón, atresias do conducto auditivo externo, etc.)
4	Peso ó nacer menor de 1.500 g
5	Hiperbilirrubinemia a niveis que requiran exanguineotransfusión
6	Medicación ototóxica
7	Meninxite bacteriana
8	Asfixia neonatal
9	Ventilación mecánica durante máis de 10 días
10	Achados correspondentes a síndrome que adoitan incluír hipoacusias

ANEXO 5: GLOSARIO

Déficit auditivo incapacitante:

Limiar auditivo medio maior de 40dB (entre 0,5 e 4 KHz) medido en tódalas ocasións. No documento referirase como déficit auditivo incapacitante aquela hipoacusia neurosensorial educacionalmente significativa, isto é, limiar peor de 40 dB no mellor oído nas frecuencias conversacionais (0,5 a 4 KHz).

Hipoacusia conxénita:

Déficit auditivo presente e detectable usando tests apropiados inmediatamente despois do nacemento. Clasifícanse como tal os casos nos que non se encuentre evidencia de ser adquirido ou un déficit progresivo ou de aparición tardía.

Hipoacusia adquirida:

Déficit auditivo adquirido tralo nacemento, progresivo ou de aparición tardía, que non pode ser detectado, mediante tests apropiados, no momento do nacemento.

Limiar auditivo medio:

Media dos limiares (en dB HL) medidos no mellor oído en determinadas frecuencias. As frecuencias elixidas varían segundo o estudio, establecéndose na maioría dos casos: 0,5, 1, 2 e 4 KHz.

Hipoacusia lixeira:

Limiar auditivo medio entre 16 e 25 dB HL.

Hipoacusia leve:

Limiar auditivo medio entre 26 e 40 dB HL.

Hipoacusia moderada:

Limiar auditivo medio entre 41 e 65 dB HL.

Hipoacusia severa:

Limiar auditivo medio entre 66 e 95 dB HL.

Hipoacusia profunda:

Limiar auditivo medio maior de 96 dB HL.

Historia familiar de hipoacusia:

Hipoacusia permanente presente desde a infancia en polo menos un dos seguintes familiares: pais, avós, bisavós, tataravós, tíos, sobriños e primos.

ANEXO 6: ABREVIATURAS

AAA:	American Academy of Audiology.
AAO-HNS:	American Academy of Otolaryngology- Head and Neck Surgery.
AAP:	American Academy of Pediatrics.
ABR:	Auditory Brainstem Response, en español úsase o termo.
ANSI:	American National Standards Institute.
dB:	Decibelios: medida da intensidade dun son, forma logarítmica da presión sonora.
FIAPAS:	Federación Española de Asociacións de Padres y Amigos de los Sordos.
Hz:	Hercio, medida da frecuencia do son, corresponde a ciclos por segundo.
HL:	Hearing Level: medición da intensidade do son mediante a comparación coa capacidade auditiva humana. Mídese en decibelios (dB).
HNS:	Hipoacusia neurosensorial.
KHz:	Quilohercio, medida da frecuencia do son, corresponde a mil hercios ou mil ciclos por segundo.
SPL:	Sound Pressure Level: medición da intensidade do son segundo as súas características físicas. Mídese en decibelios (dB).
UCIP:	Unidade de Coidados Intensivos Pediátricos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alberti PW, Hyde ML, Riko K, Corbin H, Abramovich S. An evaluation of BERA for hearing screening in high risk neonates. *Laryngoscope* 1983;93:1115-21.
2. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing. Newborn and Infant Hearing Loss: Detection and Intervention. *Pediatrics* 1999; 103,2:527-530.
3. Apuzzo ML, Yoshinaga-Itano C. Early identification of infants with significant hearing loss and the Minnesota Child Development Inventory. *Sem Hear.* 1995; 16:124-137.
4. Bachmann KR, Hall JW. Pediatric auditory brainstem response assessment: the cross-check principle twenty years later. *Seminars in Hearing* 1998; 19: 41-60.
5. Barsky-Firkser L, Sun S. Universal Newborn Hearing Screenings: A Three-Year Experience. *Pediatrics*, 1997; 99(6).
6. Baumann U, Schorn K. early detection of pediatric hearing loss. Visual and automated procedures compared. *HNO*, 2001; 49 (2): 118-125.
7. Bennett MJ. Trials with the auditory response cradle III. Head turns and startles as auditory responses in the neonate. *Br J Audiol* 1980; 14:122.
8. Bess FH, Paradise JL. Universal screening for infant hearing impairment: not simple, not risk-free, not necessarily beneficial, and not presently justified. *Pediatrics* 1994; 93: 330-334.
9. Bonfills, P, Dumont, A, Marie, P. Evoked otoacoustic emissions in newborn hearing screening. *Laryngoscope* 1990; 100: 186-189.
10. Brackett D, Maxon AB, Blackwell PM. Intervention issues created by successful newborn hearing screening. *Seminars in Hearing* 1993;14:88-104.
11. Brookhauser PE. Hipoacusia neurosensorial en niños. *Otor Clín North Am* 1105-1127.
12. Chen SJ, Yang EY, Kwan ML. Infant hearing screening with an automated auditory brainstem response screener and the auditory brainstem response. *Acta pediatri* 1996; 85: 14 – 18.
13. Clemens CJ, Davis SA, Bailey AR. The false-positive in universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2000; 106(1): E7.
14. Clemens CJ, Davis SA. Minimizing false-positives in universal newborn hearing screening: a simple solution. *Pediatrics* 2001; 107(3): E29.
15. 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 neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assessment* 1997; 1 (10).
16. Davis H. Brainstem and other responses in electric response audiometry. *Ann Otol* 1976; 85:3-13.
17. Dirckx JJ, Daemers K, Somers T, Offeciers FE, Govaerts PJ. Numerical assessment of TEOAE screening results: currently used criteria and their effect on TEOAE prevalence figures. *Acta Otolaryngologica* 1996; 116 (5): 672 – 679.

PROGRAMA GALEGO PARA A DETECCIÓN DA XORDEIRA EN PERÍODO NEONATAL

18. Downs MP, Sterrit GM. Identification audiometry for neonates: a preliminary report. *Journal of Auditory Research* 1964; 4: 69-80.
19. Downs MP, Sterrit GM. Report on the hearing screening in 17000 neonates. *Int Audiol* 1969; 8:72-6.
20. Downs MP. The case for detection and intervention at birth. *Sem Hear*, 1994; 15(2):75-83.
21. Doyle KJ, Burggraaff B, Fujikawa S, Kim J. Newborn hearing screening by otoacoustic emissions and automated auditory brainstem response. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997; 41(2): 111-119.
22. NIH Consensus Statement 1993 Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children. 1993; Mar 1-3; 112(1): 1-24.
23. Elssman S, Matkin N, Sabo M. Early identification of congenital sensorineural hearing impairment. *Hear Journal* 1987 Sept:13-7.
24. Epstein S, Reilly JS. Sensorineural hearing loss. *Pediatric Clin North Am* 1989;36:1501-19.
25. Erenberg S. Automated auditory brainstem response testing for universal newborn hearing screening. *Otolaryngol Clin North Am* 1999; 32(6): 999-1007.
26. Estivill X, Fortina P, Surrey S. Connexin-26 mutations in sporadic and inherited sensorineural deafness. *Lancet* 351: 394-398, 1998.
27. Ewing IR, Ewing AWG. *New opportunities for deaf children*. London: University of London Press. 1961.
28. Finitzo T, Albright K, O'Neal J. The newborn with hearing loss: detection in the nursery. *Pediatrics* 1998;102(6):1452-60.
29. Fortnum H, Davis A. Epidemiology of permanent childhood hearing impairment in Trent Region, 1985-1993. *British Journal of Audiology* 1997; 31 (6): 406-446.
30. Fortnum H, Summerfield Q, Marshall D, Davis A, Bamford J. Prevalence of permanent childhood hearing impairment in the United Kingdom and implications for universal neonatal hearing screening: questionnaire based ascertainment study. *British Medical Journal* 2001; 323 536-540.
31. Fowler KB, McClister FP, Dahle AJ et al. *J Pediatr* 1997; 130: 624-630. Hospital.
32. Gabbard S, Northern J, Yoshinaga-Itano C. Hearing Screening in newborns under 24 hours of age. *Sem Hearing* 1999; 20(4): 291-305.
33. Geers A, Moog JS. Evaluating the benefits of cochlear implants in an education setting. *Am J Otol* 1991; 12(suppl): 116-125.
34. Goldstein R, Aldrich WM. *Evoked Potential Audiometry*. Needham Heights: Allyn and Bacon 1999.
35. Grundfast KM, Atwood JL, Chuons D. Genetic and molecular biology of deafness. *The otolaryngologic clinics of North America*. 1999; 32:1067 – 1088.
36. Grupo multicéntrico de detección precoz de la hipoacusia infantil. *Anales Españoles de Pediatría*, 1994;40 (supl 59): monografía.

BIBLIOGRAFÍA

37. Helfand M, Thompson DC, Davis R, et al. Newborn Hearing Screening. Systematic Evidence Review Number 5 (Contract 290-97-0018 to the Oregon Health & Science University Evidence-based Practice Center, Portland, Oregon). AHRQ Publication No. 02-S001. Rockville, MD: Agency for Healthcare Research and Quality. October 2001.
38. Herrmann BS, Thornton AR, Joseph JM. Automated infant hearing screening using the ABR: development and validation. *Am J Audiol* 1995; 4:6-14.
39. Huynh MT, Pollack RA, Cunningham RA. Universal newborn hearing screening: feasibility in a community hospital. *J Fam Pract* 1996; 42(5):487-490.
40. Hyde M, Riko K, Malizzia K. Audiometric accuracy of the click ABR in infants at risk for hearing loss. *J Am Acad Audiol* 1990; 1:59-66.
41. Irisarri MN, Martínez V, Aleman S, Moreno S, Valiente A, Alonso AM, Guembe A, Sola MD, Ramos, MA. Epidemiología de la hipoacusia neurosensorial en la Comunidad Foral de Navarra. *Boletín Epidemiológico de Navarra*. 1998.
42. Jacobson JT, Jacobson CA, Spahr RC. Automated and conventional ABR screening techniques in high-risk infants. *J Am Acad Audiol* 1990; 1(4): 187-195.
43. Jewet DL, Romano MN, Williston JS. Human auditory evoked potentials : possible brain stem components detected on scalp. *Science* 1970; 167: 15 – 17.
44. Joint Committee on Infant Hearing 1994. Position Statement. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113:191-196.
45. Joint Committee on Infant Hearing. Position statment. A.S.H.A. 1982;24:17.
46. Joint Committee on Infant Hearing. Position statment. A.S.H.A. 1990;32 (9): 63-6.
47. Joint Committee on Infant Hearing. Position statment. Washington, DC: American Speech-Languaje Association, 1972.
48. Kennedy CR, Kimm L, Dees DC, et al. Otoacoustic emissions and auditory brainstem responses in newborns. *Arch Dis Child* 1991; 66: 1124-9.
49. Kountakis SE, Psifidis A, Chang CJ, et al. Risk factors associated with hearing loss in neonates. *Am J Otolaryngol* 18: 90-93.
50. Kubisch C, Schroeder BC, Friedrich T. KCNQ4, a novel potassium channel expressed in sensory outer hair cells, is mutated in dominant deafness. *Cell* 5: 437 – 446, 1999.
51. Lonsbury-Martin BL, McCoy MJ, Whitehead ML, Martin GK. Clinical testing of distortion-product otoacoustic emissions. *Ear Hear* 1990; 11:128-33.
52. Lutman ME, Davis AC, Fortum HM, Wood S. Field sensivity of targeted neonatal hearing screening by transient evoked otoacoustic emissions. *Ear Hear* 1997; 18(4): 265-276.
53. Maki-Torkko EM, Lindholm PK, Vayrynen MR, Leisti JT, Sorri MJ. Epidemiology of moderate to profund childhood hearing impairments in northern Finland. Any changes in ten years? *Scandinav Audiology* 1998; 27 (2): 95-103.
54. Manrique, M, Implantes Cocleares, Real Patronato de prevención e atención a personas con minusvalia. 2002; 53: 305-316.

PROGRAMA GALEGO PARA A DETECCIÓN DA XORDEIRA EN PERÍODO NEONATAL

55. Marco J, Pitarch MI, Morant A. Diagnóstico precoz de la hipoacusia en la infancia. *Acta Otorrinolaringológica Española* 1996; 47 (3): 255-257.
56. Ministerio de Sanidad e Consumo. Efectividad del screening auditivo neonatal universal frente al screening auditivo neonatal de alto riesgo. Diciembre.
57. Mason JA, Herrman KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics* 1998; 101(2): 221-228.
58. Mason JA, Herrmann KR. Universal Infant Hearing Screening by Automated Auditory Brainstem Response Measurement. *Pediatrics* 1998;101:221-228.
59. Mason SM, Davis A, Wood S, Farnsworth A. Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening using the Nottingham ABR screener. *Ear Hear* 1998; 19(2) 91-102.
60. Mason SM. On-line computer scoring of the auditory brainstem response for estimation of hearing threshold. *Audiology* 1984; 23(3): 277-296.
61. Mauk GW, White KR, Mortensen LB, Behrens TR. The effectiveness of screening programs based on high-risk characteristics in early intervention impairment. *Ear Hear* 1991; 12: 312-9.
62. Maxon AB, White KR, Behrens TR, Vohr BR. Referral rates and cost efficiency in a universal newborn hearing screening program using transient evoked otoacoustic emissions. *J Am Audiol.* 1995; 6:271-7.
63. Maxon AB, White KR, Behrens TR, Vohr BR. Using transient evoked otoacoustic emissions for neonatal hearing screening. *British Journal Audiology.* 27: 149-153.
64. Mehl AL, Thompson V. The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics.* 2002;109(1):E7.
65. Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics* 1998; 101(1): E4.
66. Messner A, Price M, et al. Volunteer-based universal newborn hearing screening program. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2001; 60: 123-130.
67. Miyamoto RT, Osberger MJ, Robbins AM, et al. Longitudinal evaluation of communication skills of children with single or multichannel cochlear implants. *Am J Otol* 1992; 13: 215-222.
68. Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics* 2000.
69. Moeller MP. Early intervention of hearing loss in Children. Presented at the Fourth International Symposium on Childhood Deafness; October 9-13, 1996; Kiawah Island, SC.
70. Morera C, Moro M, Manrique M, Domenech E, Visquet F. Análisis da encuesta sobre la detección precoz de la hipoacusia en España. *Anales Españoles Pediatría* 1998; 48: 233-237.
71. Morlet T, Ferber-Viart C, Putet G, Sevin F, Duclaux R. Auditory screening in high risk pre-term and full-term neonates using transient evoked otoacoustic emissions and brainstem auditory evoked potentials. *International Journal Pediatric Otolaryngology* 1998; 45(1): 31-40.

BIBLIOGRAFÍA

72. Musselman CR, Wilson AK, Lindsay PH. Effects of Early intervention on hearing impaired children. *Except Children*. 1988;55: 222-228.
73. Northern JL, Downs MP;: Hearing in children, 3ª edición, 1984, The Williams & Wilkins Co.,Baltimore.
74. Northern JL, HayesDH, Universal screening for infant hearing impairment: necessary, beneficial and justifiable. *Audiology Today*.1994; 6: 10-13.
75. Osberger MJ, Robbins AM, Berry SW, et al. Analysis of spontaneous speech samples of children with cochlear implants or tactile aids. *Am J Otol* 1991; 12(suppl) 151-164.
76. Osberger MJ, Robbins AM, Miyamoto RT, et al. Speech perception abilities of children with cochlear implants, tactile aids, or hearing aids. *Am J Otol* 1991; 12 (suppl): 105-115. Pedido a biblio DX o 25.5.99.
77. Oudesluys-Murphy AM, van Straten HLM, Bholasingh R, van Zaten GA. Neonatal hearing screening. *Eur J Pediatr* (1996) 155: 429-435.
78. Paradise JL. Cribado universal de la audición en los recién nacidos: ¿debemos considerar antes lo que hacemos?. *Pediatrics* (ed.esp.) 1999; 47((3),27-29.
79. Psarommatis IM, Tsakanikos MD, Diamantopoulou PM, Douniadakis DE, Apostolopoulos NK. Towards a universal newborn hearing screening. *Scand Audiol Suppl* 2001; (52): 25 - 27.
80. Qiu W W, Stucker FJ, Welsh LW. Clinical interpretations of transient otoacoustic emissions. *America Journal Otolaryngology* 1998; 19(6): 370-378.
81. Robinshaw HM. Early intervention for hearing impairment: diferencias in the timing of communicative and linguistic development. *British Journal of Audiology*. 1995; 29: 315-334.
82. Ross M. Implication of delay in detection and management of deafnes. *The Volta Review*. 1990;92:62-79.
83. Russ S. Measuring the prevalence of permanent childhood hearing impairment *British Medical Journal* 2001; 323: 525 – 526.
84. Salleras L, Dominguez A, Forés MD. Los métodos de la medicina clínica. Cribados. *Med Clin(Barc)* 1994;102(1): 26-34.
85. Shehata.-Dieler WE, Dieler R, Keim R, Finkenzeller P, Dietl J, Helms J. Universal hearing screening in newborns using the BERAphone newborn hearing screener. *Laryngorhinootologie* 2000; 79(2): 69-76.
86. Shehata.-Dieler WE, Dieler R, Wenzel G, Keim R, Singer D, Von Deuster Ch. Universal newborn hearing screening program in Wurzburg. Experience with more than 4000 newborns in the influence of non-pathological factors on the test results. *Laryngorhinootologie* 2002; 81(3): 204-210.
87. Simmons FB, Russ FW. Automated newborn hearing screening, the crib-o-gram. *Arch Otolaryngol*, 1974; 1003:1-7.

PROGRAMA GALEGO PARA A DETECCIÓN DA XORDEIRA EN PERÍODO NEONATAL

88. Siniger YS, Cone-Wesson B, Folsom RC, Gorga MP, Vohor BR, Widen JE et al. Identification of neonatal hearing impairment: auditory brain stem responses in the perinatal period. *Ear Hear.* 2000; 21(5): 383-399.
89. Stapells DR, Oates P. Estimation of the Pure-Tone Audiogram By the Auditory Brainstem Response: A Review. *Audiology and Neurootology* 1997; 2: 257 – 280.
90. Stevens JC, Webb HD, Hutchins J, Connell J, et al. Click evoked otoacoustic emissions in neonatal screening. *Ear and Hearing* 1990; 11: 128-33.
91. Stewart DL, Mehl A, Hall JW, Thomson V, Carrol M, Hamlett J. Universal newborn hearing screening with automated auditory brainstem response: a multisite investigation. *J Perinatol* 2000; 20(8 Pt 2): S128-31.
92. Thompson DC, McPhilips H, Davis RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Universal Newborn Hearing Screening. Summary of Evidence. *JAMA*, 2001; 286: 2000-2010.
93. Tobey EA, Anglette S, Murchison C, et al. Speech production performance in children with multichannel cochlear implants. *Am J Otol* 1991; 12 (suppl): 165-173.
94. Torrico Roman P, Trinidad Ramos G, de Caceres Morillo MC, Lozano Sanchez S, López Rios Velasco J. *Anales Españoles de Pediatría* 2001; 54 (3): 283-289.
95. Trinidad G, Pando J, Vega A, Serrano M, Trinidad,G, Blasco A. Detección precoz de hipoacusia en recién nacidos mediante otoemisiones acústicas evocadas transitorias. *An Esp de Pediatr* 1999; 50:166-171.
96. U.S. Department of Health and Human Services. *Healthy People: National health promotion and disease prevention objectives.* Washington DC: Public Health Services, 1990.
97. Van Naarden K, Decoufle P, Caldwell K. Prevalence and characteristics of children with serious hearing impairment in metropolitan Atlanta, 1991 – 1993. *Pediatrics* 1999; 570 – 575.
98. van Straaten HL, Groote ME, Oudesluys-Murphy AM. Evaluation of an automated auditory brainstem response infant hearing screening method in at risk neonates. *Eur J Pediatr* 1996;155(8):702-5.
99. Vohr BR, Carty LM, Moore PE, Letourneau K the Rhode Island Hearing Assesment Program: Experience with statewide hearing creening (1993-1996). *The Journal of Pediatrics* 1998;133:353-357.
100. Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, Bentkover JD, Gabbard S, Lemons J, Papile LA, Pye R. Comparison of costs and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. *J Pediatr* 2001;139(2):238-44.
101. Vohr BR. Screening infants for hearing impairment. *The Journal of Pediatrics* 1996; 128:710-4.
102. Watkin PM, Baldwin M. Confirmation of deafness in infancy. *Archives of Disease in Childhood* 1999; 81:380 -389.
103. Watkin PM, Beckman A, Baldwin M. The vews of parents of hearing impaired children on the need for neonatal hearing screening. *Br J Audiol* 1995; 29(5): 259-262.

BIBLIOGRAFÍA

104. Watkin PM, Baldwin M, Dixon R, Beckman A. Maternal anxiety and attitudes to Universal neonatal hearing screening. *British Journal Audiology*. 1998; 32(1): 27-37.
105. Watkin PM. Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness. *Arch Dis Child* 1996; 74: F16-F25.
106. Watson DR, McClelland RJ, Adams DA. Auditory brainstem response screening for hearing loss in high risk neonates. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1996;36(2):147-83.
107. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *The Lancet* 1998; 352: 1957-64.
108. White KR, Maxon AB. Universal screening for infant hearing impairment: simple beneficial and presently justified. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1995; 32: 201-11.
109. White KR, Vohr BR, Behrens TR. Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacoustic emissions: results in neonatal hearing screening. *Seminars in Hearing* 1993; 14: 57-72.
110. White KR, Vohr B, Maxon AB, Behrens T, Mc Pherson M, Mauk G. Screening all newborns for hearing loss using transient evoked otoacoustic emission *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 1994; 29: 203-217.
111. Yoshinaga-Itano C, Apuzzo ML. The development of deaf and hard of hearing children identified early through the high-risk registry. *American Annals Deaf* 1998; 143(5): 416-424. Dx 27.5.99.
112. Yoshinaga-Itano C, Coulter, D, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. *Journal of Perinatology* 2000; 20; S132-137.
113. Yoshinaga-Itano C, Sedey A, Coulter DK, Mehl AL. Language of Early- and Later-identified Children With Hearing Loss. *Pediatrics* 1998; 102:1161-1171.