



Universidad
Zaragoza



VALORACIÓN DE LA EFICACIA DE LA DETECCIÓN PRECOZ DE LA HIPOACUSIA EN LA COMUNIDAD DE ARAGÓN

TRABAJO FIN DE GRADO MEDICINA

Marta Chóliz Ezquerro

Director:

Dr. Héctor Vallés Varela

Facultad de Medicina Zaragoza

Curso 2009/2015

ÍNDICE

1. Resumen.....	3
2. Abstract.....	4
3. Introducción	
3.1 La hipoacusia	
3.1.1 Concepto.....	5
3.1.2 Epidemiología	6
3.1.3 Etiología.....	7
3.1.4 Diagnóstico.....	8
3.1.4.1 Anamnesis y exploración física.....	8
3.1.4.2 Pruebas subjetivas	10
3.1.4.3 Pruebas objetivas.....	11
3.1.4.4 Cribado neonatal.....	14
3.1.4.4.1.Criterios de la OMS para programa de cribado	
3.1.4.4.2 Organismos implicados en el protocolo	
3.1.4.4.3 Recomendaciones del cribado a nivel nacional	
3.1.4.5 Protocolo de cribado en Aragón.....	18
3.1.4.6 Continuidad de los métodos de cribado a otras edades.....	19
3.1.4.7 Diagnóstico etiológico.....	20
3.1.5 Tratamiento	21
4. Objetivos del trabajo.....	25
5. Material y métodos.....	26
5.1 Material	
5.2 Métodos	
6. Resultados.....	28

7. Discusión	
7.1 Ventajas e inconvenientes del cribado.....	31
7.2 Indicadores de calidad del programa de detección precoz.....	31
7.3 Análisis de las pruebas de cribado.....	33
7.4 La importancia de la detección precoz.....	34
8. Conclusiones.....	37
9. Bibliografía.....	38
10. Anexos.....	41

1. RESUMEN

Introducción y objetivos: El objetivo del trabajo es analizar y valorar el programa de cribado de la hipoacusia realizado en Aragón entre los años 2008 al 2010, su aceptación y cumplimiento, sus resultados y el correcto funcionamiento de las pruebas diagnósticas.

Material y métodos: Se han recogido los datos del cribado obtenidos entre los años 2008 y 2010 en los diferentes hospitales de Aragón y en las distintas fases del protocolo.

Resultados y discusión: La implantación del cribado supone numerosas ventajas que superan a los inconvenientes, la cobertura del cribado alcanza prácticamente el 99% de los recién nacidos y se cumplen ampliamente los requisitos propuestos, siendo además la primera causa de no realización del cribado el traslado a otro Hospital. La tasa de remisión al diagnóstico es muy inferior al 4% propuesto, siendo entre un 0,55-0,66% el índice de remisión entre el primer y el tercer nivel. La tasa de detección precoz oscila entre el 3,5% y el 0,4 %; siendo comparable a la incidencia de hipoacusia infantil poblacional. En Aragón se detectan alrededor de 50 niños con hipoacusia al año de los cuales, entre 5 y 7 niños son candidatos a implante coclear.

Conclusiones: Destacamos la cobertura del programa siempre superior al 95% y su rechazo inferior al 1%. Además podemos observar que el porcentaje de niños que pasan a las distintas fases del protocolo es comparable al de otras Comunidades Autónomas.

Palabras clave: hipoacusia, neonatal, cribado, universal

2. ABSTRACT

Background and objectives: The aim of the studio is to analyze and evaluate the hypoacusia screening program accomplished in Aragon from 2008 to 2010, its acceptance and compliance, its outcomes and the correct operation of the diagnostic procedures.

Materials and methods: Screening data obtained from 2008 till 2010 by the Aragonese Hospitals in the different parts of the process.

Results and discussion: The introduction of the screening program involves numerous advantages that overcome the disadvantages. The screening coverage reaches almost the 99% of newborns and it largely accomplished the proposed requirements. Besides the non-performance of the screening is the leading cause of transfer to another hospital. The remission rate in the diagnosis is well below the proposed 4%, the remission rate between the first and third levels oscillates between 0,55% and 0,66%. Early detection rate ranges between 3,5% and 0,4 % so it can be compared with the hearing loss incidence in children. About 50 cases of children with hearing loss are detected annually in Aragon, 5 or 7 of those are candidates to receive a cochlear implant.

Conclusion: The program coverage is always higher than 95% and the rejection it's below the 1%. We can also note that the percentage of children that follow the different steps in the protocol is comparable to the percentage of other Autonomous Communities.

Keywords: Hypoacusia, hearing loss, neonatal, screening, universal.

3. INTRODUCCIÓN

3.1 LA HIPOACUSIA

3.1.1. CONCEPTO

La hipoacusia se define como la disminución de la capacidad auditiva, produciéndose una dificultad o imposibilidad para oír normalmente.

El concepto de capacidad auditiva o agudeza auditiva, viene referido siempre a una característica cuantitativa: el umbral auditivo. Pero es importante tener en cuenta que en muchas ocasiones, no solo se produce una alteración cuantitativa, sino que ocurren fenómenos cualitativos (reclutamiento, distorsión...) que empeoran la funcionalidad auditiva.

La hipoacusia se clasifica en atención a diferentes criterios. Según el lugar anatómico afectado, puede dividirse en **hipoacusia de trasmisión o de conducción**, si la lesión se sitúa en el oído externo o medio, **hipoacusia neurosensorial o de percepción** cuando la lesión se sitúa en el oído interno (coclea) o en el resto de la vía auditiva central (retrocolear); e **hipoacusia mixta** cuando tiene componentes de ambos tipos.

Si tenemos en cuenta la clasificación del Bureau International d'Audio-Phonologie (BIAP, 1997) en función del **grado de pérdida auditiva**, medido en decibelios, del oído enfermo respecto del oído normal, la hipoacusia se divide en: deficiencia auditiva **ligera**, cuando hay una pérdida entre 21 y 40 dB, deficiencia auditiva **mediana** entre 41 y 70 dB, **severa** de 71 a 90 dB y **profunda** 91 a 120 dB. Nos referimos al término **cofosis o anacusia** cuando hay una pérdida total de la audición.

Una de las variables más importantes en el pronóstico de las hipoacusias perceptivas, es el momento de su aparición en relación al desarrollo del lenguaje. Esta importancia radica en dos fenómenos: la cronología del desarrollo del lenguaje en el niño y el concepto de plasticidad neuronal. La clasificación clásica las distingue en: **Prelocutivas o prelinguales**, que aparecen antes de la adquisición del lenguaje (0-2 años), **perilocutivas** que aparecen entre 2 y 4 años y las **postlocutivas o postlinguales**, que se producen después de que las adquisiciones lingüísticas fundamentales estén consolidadas.

3.1.2 EPIDEMIOLOGÍA

La hipoacusia constituye la alteración neurosensorial con mayor prevalencia en los países desarrollados. Aun así, estimar la prevalencia exacta es una tarea difícil. Los índices de prevalencia de la hipoacusia son muy variables dependiendo de los datos

que se tengan en consideración. La mayoría de los estudios están basados en población infantil y hacen referencia a hipoacusia profunda.

Con los datos que aporta la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH, 2000) sabemos que el 80% de las sorderas infantiles están presentes en el momento del nacimiento y que en nuestro país, al año, 1/1000 niños nace con una sordera profunda bilateral y 5/1000 niños padece una sordera de distinto tipo y grado. Esto supone que, de acuerdo con las actuales cifras de natalidad, cada año en España 1500 familias tienen un recién nacido con problemas de audición y de ellos aproximadamente 500 casos tendrán sorderas profundas.^{1,2}

Los datos reflejan asimismo que más del 95% de los niños y niñas sordos nacen en el seno de familias cuyos padres son oyentes y que más del 40% de la población con sorderas severas y profundas será candidata a implante coclear.³

3.1.3 ETIOLOGÍA

En la actualidad se considera que el 50% de la etiología es genética mientras que un 25% se debe a causas adquiridas; que según el momento de actuación del agente (que puede ser infeccioso, tóxico, metabólico, etc..) se pueden dividir en prenatales, perinatales y postnatales. El otro 25% de los casos no se puede determinar la causa, es decir son idiopáticas.

En el caso de la hipoacusia genética, está asociada en aproximadamente un 25-30% a otras malformaciones (sorderas sindrómicas), siendo en el 70-75% restante hipoacusias aisladas (sorderas no sindrómicas).⁴

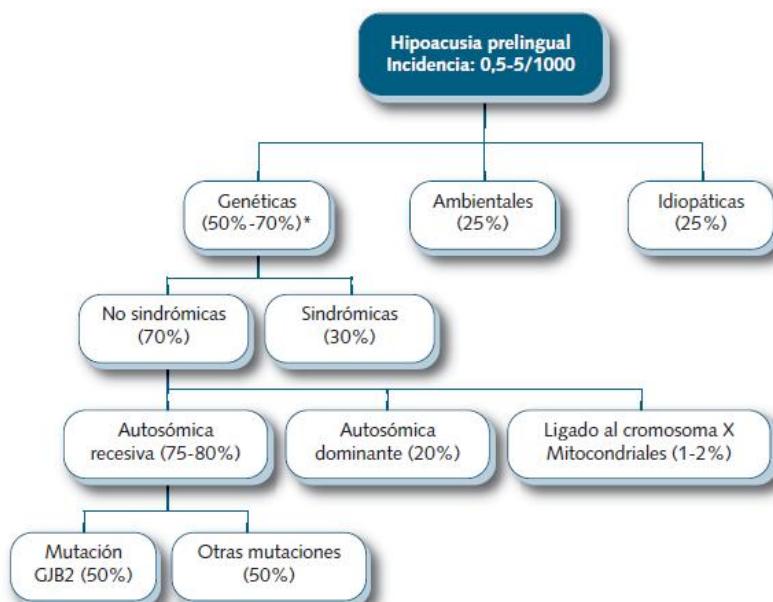


Figura 1: Etiología e incidencia de hipoacusias prelinguales; Gilbert N. Mutation Res 2009.

La CODEPEH redactó un documento adaptado del Joint Committee on Infant Hearing, (JCIH 2007, Possition Statement) sobre “Protocolo en recién nacidos con indicadores de riesgo de hipoacusia” (anexo 1), Entre los factores de riesgo de sordera se incluyen:

- a. Antecedentes familiares de sordera
- b. Infección gestacional (TORCH): toxoplasmosis, rubeola, CMV, herpes.
- c. Malformaciones cráneo-faciales
- d. Prematuridad. Peso al nacimiento inferior a los 1500 gramos
- e. Hiperbilirrubinemia grave
- f. Drogas ototóxicas: durante el embarazo o administradas al niño.
- g. Meningitis bacteriana, sepsis.
- h. Accidente hipóxico-isquémico: hemorragia intracraneal, asfixia perinatal, convulsiones entre el 1º y el 5º día, cardiopatía congénita cianótica.
- i. Ventilación mecánica asistida.
- j. Síndromes asociados a hipoacusia.
- k. Traumatismo craneoencefálico.
- l. Trastornos neurodegenerativos.

Siguiendo estas pautas, en Aragón, se diseño la Campaña de detección precoz de la hipoacusia. Se decidió realizar un cribado universal, ya que si solo se realizaba el cribado sobre los niños con factores de riesgo, aproximadamente un 50% de los niños quedaría sin diagnosticar. Ahora bien, aquellos niños con factores de riesgo importantes, que presenten sospecha de lesión retrococlear deberán ser evaluados con PEATC (Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral), independientemente del resultado de las OEA (Otoemisiones Acústicas).

3.1.4 DIAGNÓSTICO

3.1.4.1 ANAMNESIS Y EXPLORACIÓN FÍSICA

La anamnesis y exploración física constituyen una parte fundamental en el diagnóstico, ya que son capaces de detectar estigmas o anomalías físicas que asocien hipoacusia, así como la presencia de factores de riesgo que se asocien a una hipoacusia adquirida. Se debe preguntar por:

- Motivo de consulta: Habitualmente será, sospecha de hipoacusia por los padres o allegados al niño, presencia de un factor de riesgo de los registros habituales, hipoacusia subjetiva referida por el niño o fallo en el cribado neonatal universal.
- Antecedentes familiares: recordemos que más del 50% de las hipoacusias congénitas son de origen genético. En este sentido, algunos de los aspectos que pueden extraerse de la anamnesis son: consanguinidad en padres o abuelos, hipoacusias en menores de 30 años, heterocromía del iris, retinitis o ceguera, cataratas congénitas, mechón, alteraciones renales o tiroideas, poli o sindactilia o antecedentes familiares de muerte súbita.
- Antecedentes personales: gestacionales, perinatológicos y postnatales. Estudiamos los factores de riesgo implicados en cada una de las etapas, enumeradas en la lista de factores de riesgo, citada en el apartado de etiología.

Además de la anamnesis debemos realizar una adecuada exploración otorrinolaringológica que debe incluir:

- Inspección del pabellón auricular y región retroauricular: Prestando atención a la forma y posición, al despegamiento respecto a la cabeza, signos de infección o alteraciones de la piel.
- Otoscopia: permite descartar patología de la membrana timpánica y conocer la morfología del conducto auditivo externo.
- Exploración sistémica: de acuerdo a la edad del niño, (sostén cefálico, bipedestación, deambulación) y la posible asociación al síndrome sospechado.

Además de la anamnesis realizada a los familiares y de la exploración física otorrinolaringológica, debemos realizar diversas pruebas auditivas que nos permitan llegar a un diagnóstico del grado y tipo de hipoacusia con el fin de comenzar un tratamiento precoz.

Las pruebas diagnósticas utilizadas se dividen en dos grandes grupos:

- Las pruebas subjetivas cuyo resultado depende de la respuesta voluntaria del bebé.
- Las pruebas objetivas, en las que el resultado se obtiene mediante la medición de respuestas fisiológicas o patológicas en las que no es necesaria la colaboración del paciente. Son las que utilizamos para el cribado.

3.1.4.2 PRUEBAS SUBJETIVAS

Para valorar de forma subjetiva la audición de los niños existen multitud de pruebas, aplicables según la edad del niño. Todas ellas tienen en común la exigencia de una gran experiencia por parte del examinador y la necesidad de invertir mucho tiempo y esfuerzo para conseguir resultados fiables.

3.1.4.2.1 Audiometría Tonal

- Audiometría por observación del comportamiento: se utiliza en niños entre 0 y 6-8 meses. Se les estimula por medio de juguetes sonoros cuyo sonido está tipificado en intensidad y frecuencia, o mediante ruido blanco y se observan las posibles respuestas reflejas del bebe: reflejo respiratorio, reflejo cócleo-palpebral, reflejo de movimiento, llanto, sorpresa.
- Audiometría de refuerzo visual: Se realiza con muñecos visuales y sonoros; refuerzan la respuesta al sonido con la presentación visual para estimular al niño y condicionar su respuesta. Se basa en la tendencia natural del niño a partir de los 5-6 meses a lateralizar la cabeza. Se realiza entre los 6 y 18 meses de edad.
- Audiometría de actuación: A partir de los 18-24 meses el niño responde más con un refuerzo motor, como la recompensa de un juguete en movimiento tras la respuesta al sonido escuchado mediante un pulsador; es decir si el niño no pulsa cuando percibe el sonido o pulsa sin sonido, el juguete no se pone en marcha.

3.1.4.2.2 Audiometría Verbal

Estudia la inteligibilidad de la palabra con el uso de palabras o fonemas como estímulo sonoro. Existen numerosos test, pero la CODEPEH, 2010 hace referencia, en las recomendaciones al diagnóstico, a estos dos:

- Test de Ling: Permite evaluar la percepción del habla a través de 6 sonidos que abarcan tanto las frecuencias agudas como las graves, estos son: /m/, /a/, /i/, /u/, /sh/, /s/. Esta prueba se aplica como a niños normoyentes, en los que permite descartar o comprobar sospecha de hipoacusia (en conjunto a otras pruebas), como en el seguimiento de niños que han sido implementados con audífonos o con implante coclear. Se puede realizar desde los 6 meses hasta el año.
- Test del nombre: Usa el nombre del niño como estímulo sonoro para provocar una respuesta. Un niño desde los 6 meses de edad, normoyente e incluso un niño con hipoacusia no severa o profunda, responde a su nombre, sobre todo si la voz le resulta conocida, demostrando con ello que oye a una determinada intensidad, y sobre todo, que identifica y reconoce el estímulo.

3.1.4.3 PRUEBAS OBJETIVAS

Las pruebas objetivas tienen las ventajas frente a las subjetivas, de no precisar la colaboración del paciente. En estas pruebas a través de unos sensores se recogen las respuestas objetivas fisiológicas o patológicas al estímulo realizado, sin mediar la respuesta voluntaria del paciente. Por lo tanto, se pueden realizar en niños desde el momento del nacimiento, en sujetos dormidos, anestesiados, o en coma. Además se trata de pruebas incruentas, que hace que sean bien aceptadas para la realización del cribado neonatal y/o diagnóstico infantil.

Entre los inconvenientes hay que reseñar: que no tienen una fiabilidad del 100%, que no pueden dar un umbral auditivo exacto y que pueden variar con la maduración del Sistema Nervioso Central (SNC) del niño.

3.1.4.3.1 Otoemisiones acústicas (OEA)

En 1978 Kemp comunicó que el oído humano era capaz de producir sonido en respuesta a estimulaciones acústicas. Estos sonidos son OEA que se generan en la cóclea por el normal funcionamiento de las células ciliadas externas y pueden ser captados mediante un micrófono colocado en el conducto auditivo externo. Es la prueba en la que se basa el cribado neonatal por la sencillez, rapidez y bajo costo que su realización implica.

Las OEA son una prueba fiable; El U.S Preventive Service Task Force 1996 da unas cifras de sensibilidad del 84% y especificidad del 92%, referidas a las primeras horas de vida.⁵ Sin embargo, si la prueba se efectúa entre el tercer y sexto día de vida, tiene una sensibilidad del 90% al 100% y una especificidad del 85% al 100%.

Sus inconvenientes son:

- Aproximadamente en un 2% dará falsos positivos.
- Su ausencia únicamente revela un umbral superior a 40 dBs de pérdida.
- No se detectan hipoacusias retrociliares o neuropatías auditivas.

3.1.4.3.2 Potenciales Evocados Auditivos de Tronco cerebral (PEATC)

Esta prueba evalúa la actividad de la vía auditiva desde la primera neurona situada en la cóclea hasta el mesencéfalo. Los cambios de voltaje que se registran en la actividad cerebral tras un estímulo acústico se denominan: Potenciales Evocados Auditivos (PEA). Si evaluamos estos cambios a nivel del tronco cerebral, hablamos de Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral (PEATC).

Consisten en la estimulación de la vía auditiva mediante un estímulo mecánico, un “clic”, que estimula la mayor parte de la cóclea, sobre todo las zonas con frecuencia superior a 1.500 Hz, que se transformará en el órgano de Corti en un estímulo eléctrico que recorre la vía auditiva, desde el nervio auditivo hasta el colículo inferior.

Desde que se estimula el órgano de Corti hasta la llegada de la información al córtex transcurren aproximadamente 300 ms, y este periodo se denomina latencia.

En función de que segmento de tiempo estudiamos, se clasifican los PEA. Los PEATC estudian entre los 2-12 ms. La vía auditiva consta de una serie de estaciones nerviosas, las sinapsis interneuronales, que deberá recorrer el estímulo y que identificaremos en el trazo obtenido como:

- Onda I: se origina en la primera neurona a nivel coclear
- Onda II: se origina en los núcleos supracocleares
- Onda III: en el complejo olivar superior
- Onda IV: en el núcleo anterior del lemnisco lateral
- Onda V: es una de las más importantes y su obtención se debe a la escala que la vía auditiva realiza en el tubérculo cuadrigémino posterior o colículo inferior.
- Onda VI: cuerpo geniculado interno
- Onda VII: es la última en distinguirse y la situamos en las radiaciones que la vía auditiva realiza en las zonas tálamo-corticales.

El diagnóstico cuantitativo se realiza con la identificación de la onda V, que es la última en desaparecer y la que se visualiza con más facilidad. El umbral audiológico estará relacionado con la intensidad menor con la que se identifica esta onda (Ver figura). Cada unidad debe comprobar sus propios parámetros, ya que los equipos o el lugar de realización puede modificarlos.

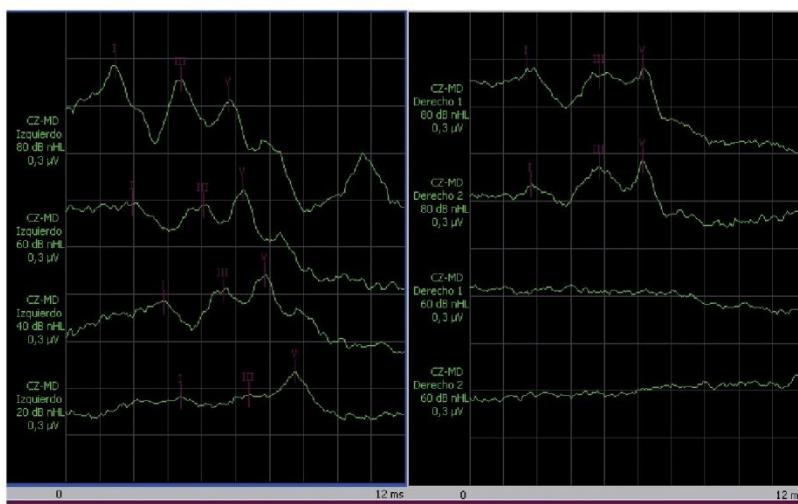


Figura 2: Potenciales evocados auditivos de un niño de 3 meses, con una hipoacusia grave de oído derecho (onda V sólo visible a 80 dB) y oído izquierdo normal. Trinidad G, De la Cruz E, Potenciales Evocados Auditivos. An Pediatr Contin. 2008;6:296-301.

Con estas características, los PEATC no podían aprobase como prueba de cribado ya que requerían mucho tiempo en su ejecución, necesitaba profesionales especializados en la técnica y esta no era una técnica estándar, con lo cual conllevaba subjetividad su interpretación. De manera que para poder utilizar los PEATC en el cribado universal de la hipoacusia neonatal era fundamental conseguir su automatización.

A pesar de todas sus actualizaciones es una prueba que presenta varios inconvenientes:

- Es una prueba electrofisiológica (valora la integridad funcional de la vía auditiva hasta el colículo inferior), no una prueba auditiva y puede presentar falsos negativos en hipoacusias centrales.^{6,7}
- Los PEATC cambian en los primeros meses de la vida del niño, conforme madura el SNC de este.
- Tiene gran precisión a la hora de determinar el umbral medio de las frecuencias 2000-4000 Hz; pero es escasa su sensibilidad por debajo de 1000 Hz y por encima de 4000 Hz; pudiendo aparecer falsos negativos en hipoacusias de configuración inusual.⁸
- Diferencias en el tamaño del conducto auditivo externo (CAE) y en la colocación y tipo de auricular, pueden generar diferencias en el estímulo y producir falsos negativos en hipoacusias leves.⁹
- No hay estándares de calibración en PEATC y por tanto, hay una potencial variabilidad en los resultados dependiendo de la tecnología y de su manufactura.

La automatización consiste en un modelo matemático (algoritmo) que analiza la probabilidad de que la curva obtenida de la prueba se corresponda con una curva normal. Si se alcanza determinada significación estadística, se considera la prueba como negativa (PASA) y si no se alcanza se considera como positiva (NO PASA).

Por último, nombrar también los Potenciales Evocados de estado estable, una técnica de reciente aparición que consiste en la realización de potenciales evocados con estímulos continuos de múltiples frecuencias simultáneas y estimulando ambos oídos a la vez.

Los miles de respuestas obtenidas se tratan mediante un programa informático, que incorpora el sistema, y que es capaz de ofrecernos un umbral tonal audiométrico aproximado de forma objetiva para las frecuencias 500, 1000, 2000 y 4000 Hz para los dos oídos por separado.

3.1.4.3.3 Timpanometría

Esta prueba registra las variaciones en la compliancia o elasticidad acústica del complejo timpano-osicular, sometiéndolo a variaciones de presión a la vez que se estimula con un sonido de frecuencia fija. La máxima compliancia se obtiene cuando se equilibran las presiones extra e intratimpánicas. Nos informa de las posibles patologías que afectan al oído medio.

3.1.4.3.4 Reflejo estapedial

Mediante esta prueba se estudia el arco reflejo acústico-facial, constituido por una vía aferente auditiva y una eferente a través del nervio facial.

Cuando un oído es estimulado con un sonido de intensidad 85 dB sobre su umbral, se produce una contracción del músculo estapedial que fija el estribo y protege al oído interno.

Su presencia nos permite descartar la existencia de una hipoacusia severa o profunda, y además, nos informa de la integridad de las estructuras que intervienen en el arco reflejo: sistema timpano-osicular, nervio facial y troncoencéfalo.

3.1.4.4 EL CRIBADO NEONATAL

La disminución de la percepción auditiva es un problema de especial importancia durante la infancia, ya que el desarrollo intelectual y social del niño está directamente relacionado con las aferencias auditivas al sistema nervioso central.

La audición empieza antes del nacimiento, la respuesta a la estimulación vibroacústica se ha utilizado como medida del bienestar fetal y recientes estudios demuestran respuestas significativas en movimientos fetales y variaciones en la monitorización cardio-tocográfica del feto a término con dicha estimulación.¹⁰ La maduración (simpatogénesis y mielogénesis) de la vía auditiva pretalámica se completa al final del primer año y la postalámica al final del tercer año.^{11,12}

Existe un periodo de tiempo “crítico”, correspondiente con el periodo de máxima plasticidad neuronal, que va desde el nacimiento hasta los 4 años de vida, en el cual el proceso de adquisición del lenguaje, se produce de una forma óptima.¹³ Es por esta razón, por la que se aprovecha el periodo de máxima plasticidad cerebral, para implantar el tratamiento, basado en el estímulo auditivo desde edades muy tempranas, mediante implantes cocleares o audífonos. Es aquí, donde radica la importancia del diagnóstico precoz: cuanto antes diagnostiquemos la hipoacusia, antes podrá el niño beneficiarse del tratamiento, consiguiendo mejores avances y resultados para el futuro.

La pérdida de audición, puede tener efectos no solo a nivel del desarrollo del lenguaje oral, sino que tiene un papel fundamental en procesos cognitivos más

complejos, puede alterar el desarrollo intelectual, emocional y social del niño. También, es comúnmente aceptado que el desarrollo motor es más lento, en términos de coordinación y velocidad de movimiento, con un retraso en el desarrollo de secuencias motoras complejas y del equilibrio.¹⁴ Además ciertos estudios epidemiológicos demuestran que los niños con hipoacusia profunda tienen de 1,5 a 3 veces más posibilidades de presentar trastornos psiquiátricos graves.¹⁵

Así, la hipoacusia no diagnosticada a tiempo, se transforma desgraciadamente en una plurideficencia, dada la importancia que tiene el lenguaje en el desarrollo psicomotor humano.

3.1.4.4.1 Criterios de la OMS para el programa de cribado¹⁶

La OMS establece unos criterios necesarios para la implantación de un programa de cribado:

- La enfermedad da lugar a una morbilidad grave (mental y física) o una mortalidad, si no se diagnostica en el periodo neonatal.
- La enfermedad no se detecta clínicamente por un simple examen físico en el periodo neonatal.
- Hay un tratamiento efectivo disponible.
- La enfermedad tiene una incidencia relativamente alta.
- Hay un procedimiento de cribado rápido, fiable y de bajo coste. El cribado no pretende ser un procedimiento diagnóstico, se limita a inspeccionar amplias poblaciones de sujetos asintomáticos para identificar a los sospechosos de sufrir la alteración que puedan requerir procedimientos más detallados.

3.1.4.4.2 Organismos implicados en el protocolo

El cribado de la hipoacusia ha sufrido algunos cambios a lo largo del proceso de aprobación e implantación en las Comunidades Autónomas. Tras unos años de experiencia con una estrategia selectiva (realización del cribado únicamente aquellos niños con factores de riesgo) se comprobó que entre el 50-60% de los niños con hipoacusia quedaban sin detectar, entre otros motivos por la dificultad de recoger algunos de los indicativos de riesgo y, especialmente, los antecedentes familiares, que con frecuencia son reconocidos a posteriori, tras la detección de la hipoacusia en el caso índice. Esto motivó que la estrategia se ampliara a la detección universal, aplicando el screening a todos los neonatos con o sin factores de riesgo. Así, en 1994 el JCIH de los EEUU diseñó unas directrices en las que se recomendaba la realización de un screening auditivo mediante OAE a todos los recién nacidos

Posteriormente el European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening en 1998, la Academia Americana de Pediatría en 1999 y la CODEPEH en España en 1999 se sumaron a esta recomendación.

En nuestro país la CODEPEH se pronuncio a favor de la estrategia selectiva en 1996. La CODEPEH es un grupo multidisciplinar constituido en 1995, integrado por la Asociación Española de Pediatría, La sociedad Española de Otorrinolaringología, la Federación Española de Asociaciones de Padres y Amigos de los Sordos (FIAPAS) y el INSALUD, lo que le da un carácter de gran representatividad entre los colectivos de médicos y pacientes. En nuestra Comunidad, los representantes fueron la Dra. Rosario Cabezudo, Directora General de Atención Especializada y el Dr. Héctor Vallés, como Coordinador de la Campaña en Aragón.

En el año 2000 la CODEPEH presentó el protocolo para la detección precoz de las sorderas infantiles ante el Consejo Nacional de la Salud, y se diseñó el Programa de detección precoz de las Sorderas infantiles que, finalmente en 2003, fue aprobado para su implantación en todo el Estado.

Se acordaron fundamentalmente los tiempos de detección y diagnóstico precoz que deben seguirse para aplicar el programa, y el grupo de población al que ha de aplicarse el cribado. En nuestra Comunidad este protocolo fue presentado a las diferentes comunidades científicas interesadas en el diagnóstico y tratamiento de la hipoacusia.

3.1.4.4.3 Recomendaciones del cribado a nivel nacional

Independientemente de la prueba de cribado elegida deberemos seguir las indicaciones del JCIH (2007)¹⁷ que refieren como objeto de cribado: “la detección de todas las hipoacusias congénitas permanentes, uni o bilaterales, de cualquier grado y etiología, tanto sensorial como conductiva y neural (neuropatía/disincronía auditiva)”. Así mismo, según las normas establecidas por los organismos internacionales (NIH,1993¹⁸, AAP 1999¹⁹, JCIH,2000) y nacionales (CODEPEH, 2010)²⁰ que regulan el cribado neonatal de la hipoacusia, se deben seguir las siguientes recomendaciones:

- Realizar la prueba de cribado antes del alta de la madre en la maternidad y siempre antes del mes de vida del niño.
- Valorar ambos oídos, en al menos el 95% de recién nacidos.
- Revalorar al menos, al 95% de los que no pasan la 1^a prueba de cribado.
- La tasa de derivación a diagnóstico debe ser inferior al 4%.
- Las pérdidas en el seguimiento deben ser inferiores al 5% de los derivados.
- La tasa de falsos positivos debe ser ≤ 3% y la de falsos negativos 0%.
- Deben valorarse los indicadores de riesgo de hipoacusia para establecer un correcto seguimiento.

- Solicitar consentimiento oral y dar información a los padres respecto a la prueba de cribado auditivo, resultados y centros de derivación si resultara positiva.
- Registrar los datos en un programa informático.
- Realizar una evaluación y seguimiento de los resultados obtenidos.
- Identificar lo antes posible a todos los niños con hipoacusia tardía, progresiva o adquirida.

Otras recomendaciones recientes al cribado:

- Los lactantes de UCIN (UCI Neonatal) que no pasen la prueba de PEATC-A, pasarán directamente a la fase diagnóstica.
- Los lactantes que precisen una segunda prueba deben ser evaluados de forma bilateral, aunque en la prueba inicial sólo fallara un oído.
- Los niños que reingresen durante el primer mes de vida, cuando este ingreso se asocie a factores de riesgo auditivo, necesitan repetir el cribado antes del alta.
- Todos los neonatos con factores de riesgo deben ser seguidos de forma individualizada, según la probabilidad de pérdida auditiva de aparición tardía. Aunque pasen el cribado neonatal, deben ser reevaluados al menos una vez antes de que cumplan 24-30 meses. En niños con riesgo elevado, de forma más precoz y frecuente.

Dentro de este grupo, aquellos que presenten sospecha de lesión retrococlear deberán ser evaluados con PEATC, como los niños de UCIN, independientemente del resultado de las OEA.

- Todos los niños serán reevaluados en los controles de salud establecidos por el Programa del Niño Sano haciendo hincapié en la evolución del lenguaje oral (comprensivo y expresivo), el estado del oído medio (los pediatras deberían ser expertos en reconocer la otitis media serosa (OMS) y manejar la timpanometría) y el desarrollo global (anomalías de éste o del comportamiento serán remitidas al ORL para descartar una alteración auditiva); además de tener en consideración las sospechas de hipoacusia por parte de la familia, profesorado y/o cuidadores del niño.

Con la escolarización, se asocia una nueva oportunidad para valorar la capacidad comunicativa del niño dentro del Programa de Salud Escolar, garantizando con ello que no quedarán sin detectar ni tratar trastornos audiológicos congénitos, de aparición tardía o adquirida.

3.1.4.5 PROTOCOLO DE CRIBADO EN ARAGÓN

Este protocolo de cribado se ha realizado siguiendo las pautas indicadas por los Organismos antes citados. Gracias al trabajo realizado por el Dr. Héctor Vallés como Coordinador de la Campaña y otros representantes del Hospital Clínico Universitario que lo hicieron posible, es el más idóneo en cuanto a resultados y optimización de recursos.

1^a Fase: Todos los niños recién nacidos en el hospital deben ser valorados por el Servicio de Pediatría durante las exploraciones sistemáticas a realizar a los recién nacidos antes del alta.

Durante esta valoración el Pediatra les abrirá una ficha con un Conjunto Mínimo de Datos (Anexo 2) y se realizará una exploración mediante OEA, antes del alta clínica del servicio de Neonatología o Maternidad.

- Si se detecta la presencia de OEA. en ambos oídos en niños sin factores de riesgo se considera el ALTA del protocolo.
- Si se detecta la ausencia de OEA, la valoración deberá de repetirse aproximadamente entre una semana y un mes después.
- En casos de OEA. negativas, en casos dudosos o en niños con factores de riesgo, el niño pasa a la 2^a Fase.

2^a Fase: Exploración física otorrinolaringológica completa del recién nacido, que es enviado por el Pediatra ante OEA. negativas, o por pertenecer a un grupo de riesgo, o por síntomas o signos de sospecha de hipoacusia. Se realizan PEATC valorando dos posibilidades:

- Obtención de respuesta auditiva troncoencefálica (onda V) reproducible a 40 dBs. en ambos oídos. Se considera el ALTA del protocolo.
- No obtención de dicha respuesta, pasando entonces a la 3^a fase.

3^a Fase: Realización de Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral unos tres meses después, con 2 posibilidades:

- Obtención de respuesta auditiva troncoencefálica (onda V) reproducible a 40 dBs., en ambos oídos. Se considera el ALTA del protocolo.
- No obtención de dicha respuesta, pasando entonces a la 4^a fase.

4^a Fase: Los lactantes que no superen la 3^a Fase entrarán directamente en los protocolos de diagnóstico de hipoacusia existentes en los Servicios de Otorrinolaringología de los hospitales de referencia de la red sanitaria autonómica, antes de los seis meses de edad, para estudio e inicio del tratamiento, prótesis auditivas o implante coclear junto con estimulación temprana.

Si tras el diagnóstico el niño se considera tributario de tratamiento mediante implante coclear será enviado al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Clínico Universitario “Lozano Blesa”, centro de referencia para esta técnica en nuestra Comunidad Autónoma. (Ver *Algoritmo (Anexo 3)*)

Es muy importante trasmitir con énfasis a las familias y a los pediatras que pasar el cribado auditivo no garantiza que el niño no tenga una hipoacusia permanente sub clínica o que la desarrolle posteriormente.

3.1.4.6 CONTINUIDAD DE LOS MÉTODOS DE CRIBADO A OTRAS EDADES

Como ya se mencionó, entre el 10 y el 20% de todas las sorderas permanentes infantiles son de comienzo tardío o curso progresivo, y por estos motivos escapan al cribado neonatal

Además, en la edad escolar existen otras formas de hipoacusia más leves o transitorias, debido por ejemplo a otitis serosas, que afectan aproximadamente al 5% de los niños. Aunque estas formas de sordera no tienen las consecuencias gravísimas de la sordera congénita o prelingual de grado moderado-severo, si que pueden provocar retraso escolar o dificultades en el lenguaje. Por ello son de especial importancia también los Programas de Atención al Niño sano, que efectúan los pediatras de atención primaria. Suelen consistir en la observación de las respuestas conductuales, evaluación del desarrollo del lenguaje y del desarrollo psicomotor mediante el test de Denver en los lactantes/preescolares y la audiometría en la edad escolar.

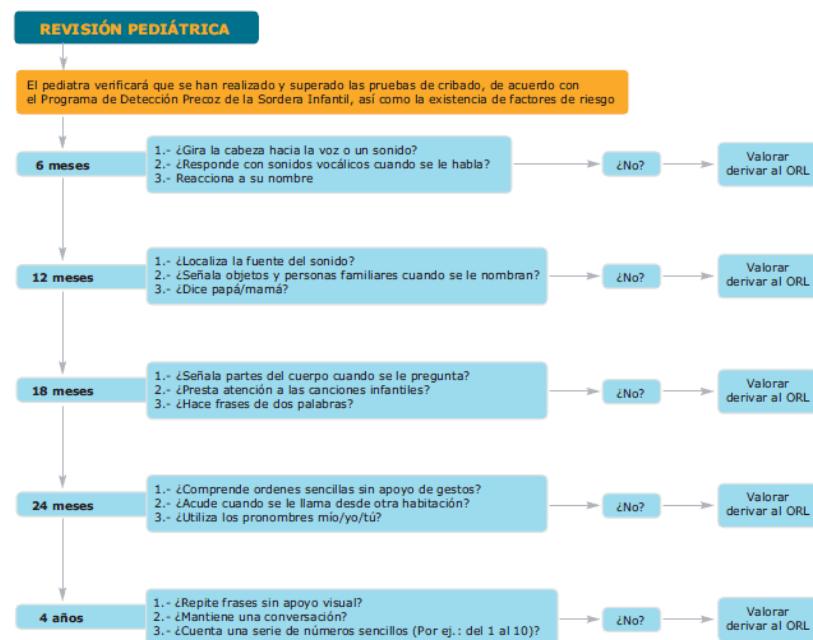


Figura 3: Signos de alerta de problemas auditivos en la infancia, documento informativo FIAPAS

3.1.4.7 DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

Todo niño detectado en el programa de cribado y con una hipoacusia confirmada, ha de ser estudiado con el propósito de determinar la etiología del trastorno auditivo, identificar defectos físicos relacionados, recomendar el tratamiento médico o quirúrgico y consultar a otros especialistas.

Los componentes esenciales de esta evaluación son: la historia clínica (aspectos ambientales principalmente), la historia familiar de sorderas en sujetos jóvenes, la identificación de síndromes asociados con hipoacusia temprana o de desarrollo tardío, la exploración clínica (alteraciones en el color del iris (heterocromia) y la posición de los ojos pueden ser síntomas de un síndrome asociado, anomalías craneofaciales típicas del Crouzon (craneosinostosis, exoftalmos...)) y la petición de pruebas diagnósticas.

El estudio genético de la hipoacusia es muy importante. La hipoacusia de causa genética es un trastorno muy heterogéneo, es no sindrómico en el 70% de los casos; y puede seguir un patrón de transmisión autosómico recesivo, dominante, ligado al cromosoma X o mitocondrial. De ellos los genes mejor estudiados son el GJB2, que codifica las proteínas de los gap junction, y representa la causa más frecuente de la hipoacusia autosómica recesiva no sindromica. Con el fin de aumentar la precisión diagnóstica se ha propuesto el estudio molecular del gen GJB2 como el primer paso a seguir en los casos de hipoacusia neurosensorial en los que no se haya identificado su etiología en la historia clínica ni en la exploración física aunque es un método costoso.

La mutación del gen de la familia de proteínas trasportadoras de aniones SLC26A4 está asociado tanto a la hipoacusia neurosensorial recesiva no sindromica, como al síndrome de prenderd.

Las pruebas de imagen, en concreto la tomografía axial computerizada (TAC) del peñasco, muestran alteraciones aproximadamente en el 30% de los casos En un estudio sobre 131 pacientes pediátricos con hipoacusia unilateral o asimétrica, se encontraron anomalías del hueso temporal y/o sistema nervioso central en un 42% utilizando TAC y resonancia magnética. Ambas técnicas son concordantes en un 69% cuando se utilizan conjuntamente y en el 31% de los casos una detecta alteraciones que la otra no había identificado.²¹

En los pacientes en los que se haya detectado una anomalía en el gen GJB2, no se considera necesaria la realización de pruebas de imagen ya que normalmente no vamos a encontrar ningún hallazgo.²²

Historia, exploración y valoración audiológica

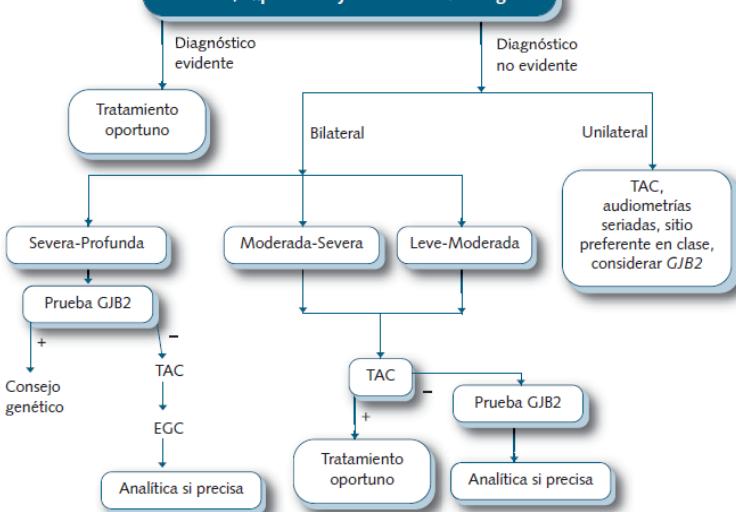


Figura 4:Algoritmo para la evaluación de la hipoacusia neonatal: Hilgert N, Smith RJ, Van Camp G. Forty-six genes causing non syndromic hearing impairment:which ones should be analyzed in DNE diagnostics?.

3.1.5 TRATAMIENTO

En el tratamiento de un niño hipoacúsico se han de considerar ciertos aspectos que inciden positivamente en la consecución de resultados satisfactorios. El diagnóstico de la hipoacusia debe ser precoz y preciso; la familia del niño debe de estar informada y formada sobre las repercusiones de la hipoacusia y las actuaciones que deberá de adoptar; el tratamiento médico, quirúrgico, protésico y la intervención logopédica y educativa han de iniciarse precozmente y los profesionales que atiendan al niño hipoacúsico, junto a su entorno familiar, deben actuar coordinadamente, enmarcándose sus esfuerzos de trabajo en equipo.

En la actualidad no existe un tratamiento curativo de la hipoacusia neurosensorial, ya que es irreparable el daño producido a nivel de la cóclea o de las neuronas de la vía auditiva. Sin embargo, existen hoy en día eficaces medios de tratamiento que, de forma paliativa, son capaces de promover la percepción auditiva, haciendo que cambie radicalmente la evolución natural que seguiría un niño con una hipoacusia sin tratamiento alguno.

Tenemos diversas opciones de tratamiento¹, los dos más relevantes son: Las prótesis auditivas, cuya función es hacer llegar más sonido a las células ciliadas de la cóclea y el implante coclear, cuya función es sustituir la función del oído y hacer llegar

¹ Existen diversas opciones de tratamiento: prótesis de oído medio, implantes osteo-estapediales, prótesis auditivas, etc...

el sonido directamente a la primera neurona de la vía auditiva situada en el ganglio espiral de la cóclea y cuyos axones forman el VIII par.

3.1.5.1 Prótesis auditivas

Existen tratamientos audioprotésicos tanto de vía aérea como de vía ósea. Entre las primeras se encuentran los audífonos retroauriculares, intrauriculares, intracanales. Las prótesis de vía ósea actúan estimulando la cóclea a través del hueso craneal. Entre ellas están los vibradores (en diadema o gafas auditivas) y los implantes osteointegrados. Para la indicación de estas prótesis de vía ósea al menos deberá existir, en las frecuencias de 1000 y 2000 Hz, una diferencia media entre la vía aérea y ósea superior a 25 dBHL, debiendo darse una preferencia a la conducción ósea cuando la diferencia es superior a los 40 dBHL.

Un audífono está constituido por un micrófono, un amplificador y un altavoz. Su objetivo es provocar una amplificación acústica que permita obtener una curva audiométrica lo más próxima a la normalidad y proporcione una buena inteligibilidad de la palabra hablada, evitando cualquier tipo de distorsión.

3.1.5.2 Implante coclear

Su funcionamiento se basa en la transformación de sonidos y ruidos ambientales en energía eléctrica, capaz de actuar sobre las aferencias del nervio coclear, determinando así una sensación auditiva.

Están indicados en pacientes que presentan una hipoacusia neurosensorial de asiento coclear de grado profundo en los dos oídos o una hipoacusia profunda en un oído y de grado severo o grado II en el otro, que se benefician de una forma insuficiente o nula de los audífonos. Considerando criterios audiométricos, esta indicación se encuentra en individuos con umbrales auditivos superiores a 90 dB de media en las frecuencias 500 Hz, 1 kHz, 2 kHz en los dos oídos o de estas características en uno y con umbrales superiores a 80 dB de media en el otro, que además presentan, en campo libre con la utilización de audífonos, una discriminación de la palabra inferior al 40%.

Para su correcta implantación es imprescindible:

- Ausencia de anormalidades anatómicas del oído interno, que impidan la colocación de los electrodos intracocleares. Para ello realizaremos un estudio de imagen (TAC/RMN)
- Funcionamiento correcto del VIII par y la vía auditiva.

En Aragón, el centro de referencia para implante coclear es el Hospital Clínico Lozano Blesa, siendo el Doctor Héctor Valles, en el año 1995, quien puso el primer implante en una persona adulta. Desde entonces, se han puesto 400 implantes, a partir de 2003, se duplicó el ritmo de las operaciones hasta establecerse una media de

35 implantes cocleares al año. En los primeros quince años se hicieron 200 y los otros 200 se han hecho en los últimos cinco años.

Además Aragón a diferencia de otras Comunidades Autónomas no ha tenido lista de espera para los niños que necesitaban el implante.

Técnica de colocación del implante coclear

Para la colocación de los componentes internos del implante coclear es necesario realizar una intervención quirúrgica bajo anestesia general.

Se realiza un abordaje a la caja timpánica desde la región mastoidea, mediante una mastoidectomía y una timpanotomía posterior, hasta alcanzar las proximidades de la ventana redonda, donde se realiza una cocleostomía u orificio en el promontorio correspondiente a la pared de la cóclea hasta alcanzar la rampa timpánica de la espira basal, a través del cual se introduce la guía de electrodos intra-cocleares, de forma que se dispongan los electrodos en las proximidades del ganglio espiral.

Además se realiza un lecho labrado en la escama del temporal donde se sitúa el dispositivo interno, receptor-estimulador/antena/imán, que se suele fijar mediante suturas.

Aproximadamente al mes de la cirugía, se realiza la adaptación de los componentes externos del implante y se realiza la primera programación para que el paciente comience a percibir sonido.

Rehabilitación

Tras la programación del implante comienza el proceso de rehabilitación logopédica, fundamental en la mayoría de los casos, realizada tanto en el entorno escolar como en centros especializados. En Aragón el centro de referencia es el colegio de La Purísima, en Zaragoza. La colaboración familiar es una ayuda inestimable.

Se definen cinco fases estandarizadas en el proceso de rehabilitación del paciente implantado:

- Detección de los sonidos
- Discriminación entre dos sonidos o palabras
- Identificación de la palabra correcta con la ayuda de una lista cerrada de palabras (closed-set).
- Reconocimiento de frases sin ayuda del closed-set.
- Compresión del lenguaje sin ayuda.

3.1.5.3 Implante de tronco cerebral

Dispositivo similar al implante coclear, la placa de electrodos se sitúa sobre la pared del troncoencéfalo, en la proyección de los núcleos cocleares, para estimular directamente a estos.

Esta indicado en las cofosis bilaterales por:

- Ausencia congénita del VIII para bilateral
- Sección traumática o iatrogénica del VIII par bilateral. Neurinomas bilaterales o para la neurofibromatosis tipo II.
- Ausencia congénita de las estructuras del oído interno
- Fracturas del oído interno o laberintitis osificantes que impidan la colocación de los electrodos intracocleares.

Los resultados auditivos del implante de troncoencéfalo son mucho peores que los del implante coclear, y la cirugía necesaria para su implantación tiene una morbilidad mucho mayor, lo que, unido a sus indicaciones que son mucho más escasas, hace que sea un procedimiento que se emplea en muy pocos pacientes.

4. OBJETIVOS DEL TRABAJO

El objetivo de este trabajo es valorar el buen funcionamiento de los métodos diagnósticos del cribado de hipoacusia neonatal, orientados a la detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos, y así poder realizar una intervención integral temprana que permita potenciar la capacidad del lenguaje oral.

Para ello se realiza un análisis de los datos recogidos durante tres años en la Comunidad Autónoma de Aragón y se comprueba si el cribado es realmente efectivo.

Objetivo principal: comprobar que las pruebas diagnósticas cumplen los requisitos para su utilización como medida del cribado neonatal. Dichos requisitos son los siguientes:

1. Estudiar ambos oídos, en al menos el 95% de todos los recién nacidos.
2. Detectar todos los casos (o al menos el 80%) de déficit auditivo bilateral superior a 40 dB HL.
3. Tasa de falsos positivos igual o inferior al 3% y tasa de falsos negativos del 0%
4. Tasa de remisión para el estudio audiológico y confirmación de diagnóstico menor del 4%,
5. Que el diagnóstico definitivo y la intervención se realicen no más tarde de los seis meses de edad.

Objetivo secundario: si del análisis resulta una valoración positiva del cribado realizado en la Comunidad, nos permitirá:

1. Realizar la detección precoz de la hipoacusia a todos los recién nacidos en el primer mes de vida, aplicando el cribado universal mediante la realización de PEATC.
2. Iniciar el estudio para confirmar el diagnóstico de hipoacusia, en aquellos niños con pérdida auditiva, antes o en el tercer mes de vida del niño, en el Servicio de ORL.
3. Iniciar el tratamiento y seguimiento antes o en el sexto mes de vida del niño. (solo aquellos con diagnóstico confirmado de hipoacusia).

5. MATERIAL Y MÉTODO

En este trabajo se realiza un análisis descriptivo de los resultados del programa de cribado de la hipoacusia neonatal en Aragón, que se realiza a todos los recién nacidos en nuestra comunidad, obtenidos desde el año 2008 hasta el 2010.

5.1 MATERIAL

Se han seguido las distintas fases del programa de detección precoz, y se han recogido los datos en función de los resultados obtenidos en las distintas determinaciones realizadas.

Los datos utilizados para realizar el análisis provienen de los registros de las clínicas Quiron, Montpellier, Clínica del Pilar (estas últimas se han incorporado al protocolo durante el año 2009); el Hospital Universitario Miguel Servet (HUMS), el Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (HCU), el Hospital San Jorge de Huesca, el Hospital Obispo Polanco de Teruel, el Hospital Ernest LLunch de Calatayud, el Hospital de Barbastro, el Hospital de Alcañiz, y el Hospital Pirineo de Jaca.

Además de la consulta de diferentes artículos y guías clínicas en Pubmed; de acuerdo a las palabras clave: “cribado neonatal”, “neonatal screening”, “hearing loss”, “potenciales evocados auditivos”, “otoemisiones acústicas”, para ver las últimas actualizaciones y poder comparar nuestros resultados con los de otras Comunidades Autónomas.

5.2 MÉTODO

La recogida de datos llevada a cabo en los hospitales de Aragón, se introdujo en una tabla de Microsoft Excel, en las que se recogía el número total de recién nacidos, el total de OEA realizadas, el numero de recién nacidos que se dan de alta en cada fase, y su porcentaje respecto al total y a la fase anterior; el total de diagnósticos al final del protocolo y los pacientes que todavía se encuentran en seguimiento.

Para evaluar el programa de cribado utilizamos diferentes indicadores:

- **Indicadores de cobertura:**

- Cobertura del programa: que recoge el porcentaje de recién nacidos a los que se les ha ofrecido la prueba de cribado del total de niños nacidos en esa Comunidad Autónoma.
- De participación en el cribado, que refleja el porcentaje de recién nacidos a los que se les ha realizado la prueba del total de niños a los que se les oferta la prueba en esa Comunidad.

- **Indicadores de proceso:** Aunque otros trabajos distinguen a los niños entre los tres meses y los seis meses, nuestros datos recogidos no hacen diferencia entre edades; con lo cual no los hemos tenido en cuenta.
- **Indicadores de resultado:** en las que se justificaban cuatro posibles situaciones:
 - o Verdadero positivo: las OEA son patológicas y los PEATC son patológicos también.
 - o Falsos negativos: las OEA son normales pero los PEATC resultan patológicos
 - o Falso positivo: las OEA son patológicas pero los PEATC son normales.
 - o Verdadero negativo: las OEA son normales y los PEATC son normales también.
- **Tasa de detección de hipoacusia:** refleja todos los casos de hipoacusia diagnosticados (tenemos en cuenta los niños que se encuentran en seguimiento tras pasar la cuarta fase) de entre todos los niños cribados

Tras obtener todos los valores estudiados veremos si cumplen los requisitos expuestos en el apartado de objetivos y compararemos nuestros resultados con los de otras Comunidades Autónomas.

6. RESULTADOS

A lo largo de los años 2008, 2009, y 2010 se han realizado otoemisiones a la práctica totalidad de los niños nacidos en Aragón, además de niños nacidos en otras provincias limítrofes como Lérida.

PRIMERA FASE

Siguiendo el protocolo de detección precoz de la hipoacusia, en la primera fase se realizan las otoemisiones acústicas. En 2008 se realizaron un total de 13.554, 13.384 determinaciones en el 2009 y 12.383 valoraciones en el año 2010. La cobertura del cribado neonatal fue del 100,7%, 96% y 100,2% en los respectivos años.

El porcentaje de niños a los que hubo que repetir la prueba varía según los años entre un 6-8%. (2008 - 7,9%; 2009 - 6,4%; 2010 - 6,3%). Aproximadamente del pequeño porcentaje al que se le repite la prueba la mitad pasan a la siguiente fase.

De todas formas, se aprecian diferencias significativas entre los dos grandes hospitales, entre los porcentajes de niños que pasan a la segunda fase. Como se ve en la figura:

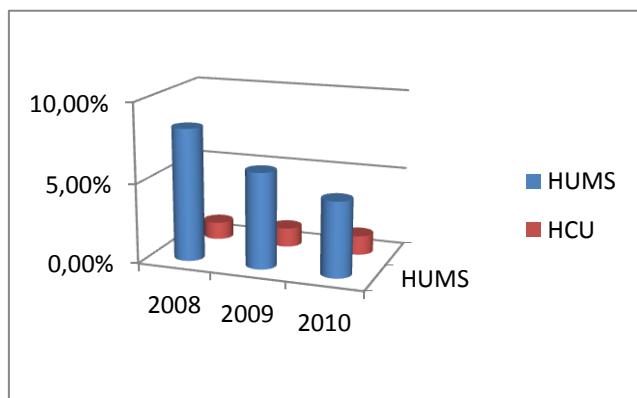


Figura 1: Diferencia entre los hospitales de referencia.

En la primera fase se dan de alta en todos los hospitales a más del 90% de los niños, con una media superior al 95%,

SEGUNDA FASE

Del total de los niños que pasan a la segunda fase, se realizan potenciales evocados casi al 100% de los mismos, dado que un pequeño porcentaje de pacientes se pierden por su traslado a otras provincias. En 2008 se pierden 75 niños (13,1%), en 2009 37 (8,3%) y 77 (20,4%) en 2010. Observamos la Figura 3.

Del total de niños que pasan a la segunda fase se dan de alta, tras la realización de los PEATC, el 67,73% en el año 2008, el 67,34% en el 2009 y el 55,9% en el año 2010.

Los niños que no son dados de alta tras la realización de los PEATC en la segunda fase, pasaran a la tercera, donde se les repetirá de nuevo la prueba a los 3 meses.

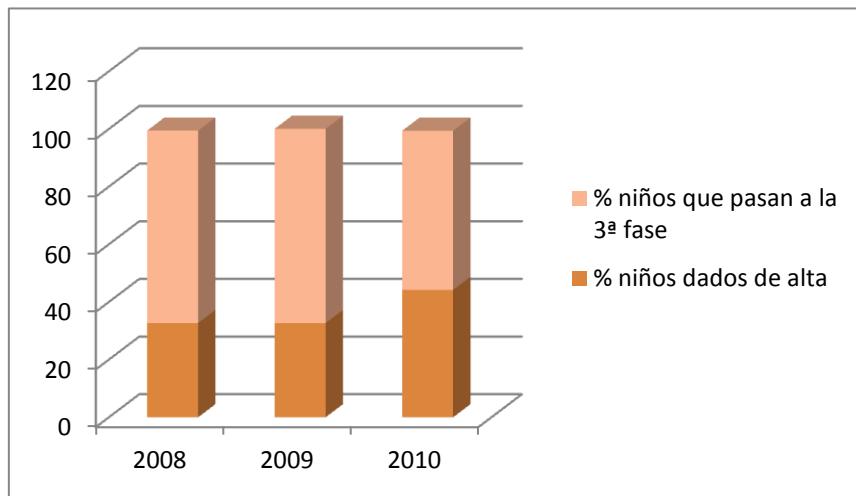


Figura 2: Segunda fase

TERCERA FASE

En nuestro estudio pasaron, a la tercera fase del programa, 89 niños en el año 2008, 75 niños en el año 2009 y 70 en el año 2010, lo que supone respectivamente el 0,66%, el 0,56% y el 0,57% del total de niños valorados.

En esta fase se da de alta el 32,58% de los niños en el año 2008, el 30,67% en el 2009 y el 20% en el 2010. Ver Figura 4.

Con lo cual, desde la primera hasta la tercera fase del protocolo de screening se han dado de alta el 98,81% de los pacientes cribados en 2008, el 98,77% en el 2009 y el 98,71% en el 2010.

Las contradicciones en los porcentajes son debidas a las pérdidas citadas. Tomando como referencia el número de pacientes que se empiezan estudiando en la primera fase en nuestro estudio se pierden 109 pacientes a lo largo del proceso en el año 2008, 102 en el año 2009 y 107 en el año 2010.

Los que no son dados de alta en la tercera fase pasan a la cuarta, momento en el que se continua el estudio de la hipoacusia y se instaura el tratamiento de forma precoz ya sea mediante la adaptación protésica o mediante la colocación de un implante coclear.

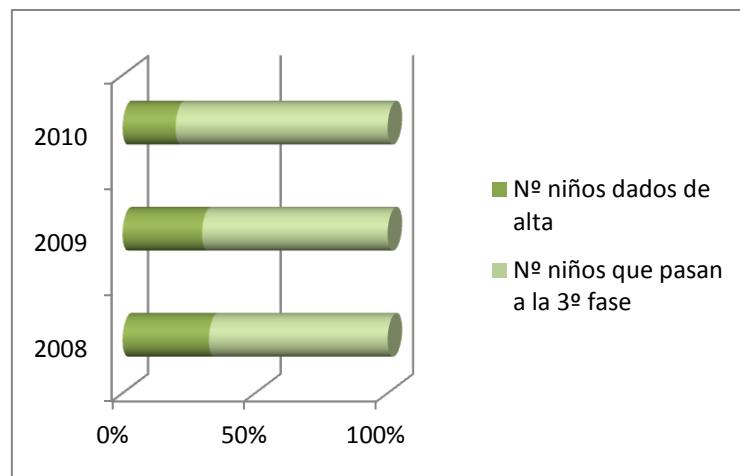


Figura 3: Tercera Fase Cribado

CUARTA FASE

A la cuarta fase, en el año 2008, pasaron 55 pacientes, 6 de los cuales siguen en el programa de implantación coclear. Los 49 restantes son pacientes en seguimiento.

En el año 2009, de los 48 pacientes que pasaron a esta cuarta fase, tenemos 43 en seguimiento y 5 en el programa.

Y, por último, en el año 2010 pasaron a la cuarta fase del protocolo 54 pacientes, quedando 47 en seguimiento, y 7 en el programa de implantación coclear.

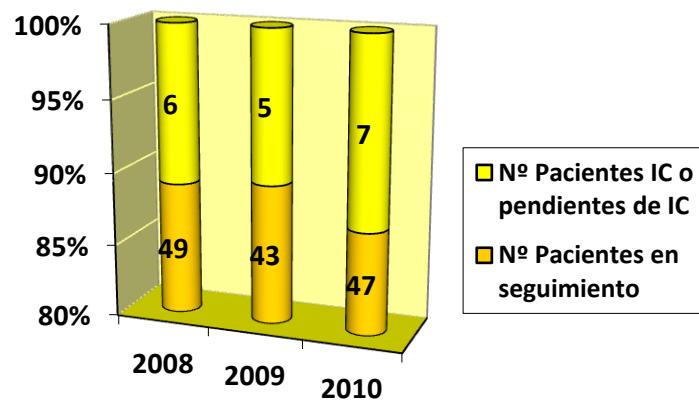


Figura 4: cuarta fase

7. DISCUSIÓN

El objetivo de la detección e intervención precoz es desarrollar al máximo las aptitudes lingüísticas y de comunicación en niños con hipoacusia o sordera. La detección precoz universal constituye el primer eslabón de la “cadena” del problema de salud que la hipoacusia infantil implica.

El cribado de la hipoacusia congénita se recomendaba inicialmente solo para los recién nacidos de riesgo, que representaban el 4-11% y en los que la hipoacusia es entre 40 y 50 veces más incidente. Esta estrategia era más económica al aplicarse a una población más reducida, pero se comprobó que así, el 50-60% de las perdidas auditivas quedaban sin detectar, por la dificultad de recoger algunos de los indicadores de riesgo, especialmente los antecedentes familiares, y por la existencia de perdidas auditivas en los niños sin factores de riesgo.

7.1 VENTAJAS E INCONVENIENTES DEL PROGRAMA DE CRIBADO

La hipoacusia cumple los criterios de enfermedad en la que se puede aplicar un cribado poblacional: La enfermedad tiene una incidencia relativamente alta para las consecuencias que conlleva y la comunidad siente la necesidad de implantar un programa de Salud. Se trata de una enfermedad con un periodo asintomático largo y el tratamiento “presintomático” disminuiría en mayor medida los efectos que si lo aplicásemos a posteriori. Cumpliendo todas estas características, lo fundamental es que disponemos de un procedimiento de cribado, rápido, fiable y de bajo coste.

Las campañas de detección temprana de la hipoacusia tienen importantes beneficios para la población, pero también tienen algún inconveniente como retraso en el diagnóstico por algún falso negativo, ansiedad familiar por los falsos positivos y consumo de recursos económicos. Aunque bien es cierto, que las ventajas superan a los inconvenientes: Se ha conseguido un adelanto en el diagnóstico de la hipoacusia de dos años y medio de media en las comunidades sin campaña de detección frente a los 3-6 meses de media en las que se realiza screening; consiguiéndose así un comienzo precoz del tratamiento evitando las secuelas de un desarrollo del niño sin estímulo auditivo (estimulación temprana, adaptación protésica, implantación coclear).

7.2 INDICADORES DE CALIDAD DEL PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ

7.2.1 Indicadores de cobertura

Nos permiten comprobar se cumple el primer objetivo propuesto, estudiar ambos oídos en al menos el 95% de todos los recién nacidos:

Índice de cobertura: (Nº de recién nacidos sometidos al 1º nivel/ nº de recién nacidos vivos) x100. Objetivo > 95%

En 2008, se consigue una cobertura del 100,8% de los niños, esto quiere decir que se hace el cribado de más niños que los que nacen y esto es debido a que Barbastro recibe niños nacidos en Lérida, que no se habían tenido en cuenta en el total de los niños nacidos en Aragón.

Si no tenemos en cuenta los niños nacidos en Barbastro para que no altere nuestra cobertura, veremos que cumplimos igualmente nuestro objetivo alcanzando el 99,27%.

Los años sucesivos vemos que ocurre lo mismo, con lo cual en el año 2009 tenemos un 99,6%, si no contamos con Barbastro un 98% de cobertura. Y en el 2010 un 100,7% y 99,13% respectivamente. Podemos concluir por lo tanto, que cumplimos las expectativas de cobertura del cribado. (Objetivo > 95%)

7.2.2 Indicador de remisión entre niveles

Nos permite comprobar si se cumple el cuarto requisito, que consistía en tener una tasa de remisión para el estudio audiológico y confirmación diagnóstica menor del 4%.

Índice de remisión entre niveles: (Nº de recién nacidos remitidos al nivel superior/ nº de niños estudiados en primer nivel) x100. Debe ser <10% entre el 1 y 2º nivel y <4% entre el 1º y el 3º nivel.

Entre el primer y segundo nivel observamos un 4,2% en 2008, 3,3% en 2009, 3% en 2010. Entre el primer y tercer nivel el índice es de 0,66% en 2008, 0,55% en 2009, 0,57% en 2010. Por tanto se cumple ampliamente el indicador de remisión entre niveles.

7.2.3 Tasa de detección precoz de la hipoacusia

Permite comprobar si los datos obtenidos son comparables con los que se obtienen a nivel nacional.

La incidencia de hipoacusia neurosensorial profunda bilateral estimada en España es del 0,77 % de los recién nacidos vivos, aumentando hasta un 2,8% si incluimos las moderadas. Si trasladamos estos datos a la situación de nuestra Comunidad, con un número de nacimientos en torno a los 10000 al año, estamos en disposición de aventurar que aproximadamente unos 30 niños presentaran una hipoacusia que precisará de atención especializada en su educación y rehabilitación, y entre 5 y 10 necesitará un implante coclear.²³

De acuerdo a los datos obtenidos en el estudio observamos que las medias que proponíamos se cumplen, ya que en 2008 49 niños se encuentran en seguimiento y 6 tienen o están a la espera de un implante coclear, en 2009 43 pacientes presentan hipoacusia y 5 precisan implante coclear, y en 2010 47 pacientes precisan de atención especializada, y 7 necesitarán tratamiento quirúrgico.

La tasa de detección de hipoacusia (unilateral y bilateral), es del 4% en 2008, 3,58% en 2009 y 4,3% en 2010.

Observamos que el porcentaje de detección al extrapolarlo a la población general es comparable con la incidencia de enfermedad.

7.3 ANÁLISIS DE LAS PRUEBAS DE CRIBADO

Una prueba de cribado auditivo debe ser eficaz, rápida, económica, y eficiente^{24,25}

7.3.1 Validez de las pruebas de cribado. Análisis de resultados

La mejor manera de valorar eficacia, es decir la capacidad de producir el efecto deseado, es mediante la sensibilidad y especificidad. Esto nos determinara la validez interna de las pruebas. Cuanto más sensible sea la prueba de cribado, mas capacidad tendrá de detectar las hipoacusias congénitas y cuanto más específica, mayor será su capacidad para detectar niños con audición normal. La técnica de cribado perfecta sería aquella en la que pasaran todos los individuos sanos (100% de especificidad) y ninguno que tenga hipoacusia (100% sensibilidad). Sin embargo esto no es posible y normalmente al aumentar la sensibilidad se reduce la especificidad y viceversa.

De la aplicación del protocolo los recién nacidos en nuestra comunidad pueden ser clasificados básicamente en cuatro posibles situaciones:

		HIPOACUSIA CONGÉNITA	
		PRESENTES	AUSENTES
POSITIVA (NO PASA)	PRESENTES	VERDADERO POSITIVO	FALSO POSITIVO
	AUSENTES	FALSO NEGATIVO	VERDADERO NEGATIVO
		SENSIBILIDAD	ESPECIFICIDAD

Resultados de la prueba de cribado; Guía FIAPAS

La calificación de “verdadero positivo” en que las OEA son patológicas y los PEATC son patológicos también. Esta situación describiría la existencia de una alteración a nivel de las células ciliadas externas lo que justifica un trastorno en la valoración de la vía auditiva por parte de los PEATC.

$\frac{Nº \text{ niños que pasan a la tercera fase (PEATC anormales)}}{Nº \text{ de niños que pasan a la segunda fase (OEA patológicas)}} \times 100$

En 2008, de los 571 niños que pasan a la segunda fase, 89 pasan a la tercera fase, lo que supondría un 15,58% de verdaderos positivos. Ahora bien, teniendo en cuenta que hay niños que se han perdido a lo largo de ambas fases los resultados reales serían que 115 niños no pasan los PEATC de los 496 a los que se les ha realizado esta prueba, con lo cual el porcentaje real es del 23,18%.

En 2009 los resultados serían de un 16,89% y un 26,53% respectivamente, y en 2010 de un 18,61% frente al 29,7% sin pérdidas.

Como solo conocemos los que pasan a la segunda fase, pero nuestros datos no nos indican cuantos han pasado por tener las OEA, o cuantos pasan directos por tener factores de riesgo, estos resultados podrían no ser correctos.

Los “falsos negativos”: en las que las OEA son normales pero los PEATC son patológicos. Esta situación, denominada neuropatía auditiva, aparece en situaciones en las que las células ciliadas externas son normales, es decir, la actividad preneuronal es normal pero existen trastornos a nivel de la vía auditiva.

Como hemos dicho en el apartado anterior, no disponemos de datos suficientes para poder calcular estos porcentajes.

Los “falsos positivos”: los OEA son patológicos, pero los PEATC son normales. Esta situación identificaría la existencia de: Defectos en la realización de la prueba o una actividad anormal a nivel de las células ciliadas externas, con integridad funcional de la vía auditiva.

En los objetivos iniciales del cribado, planteábamos que el numero de falsos positivos debía ser menor del 4%. En 2008, observamos un 2,8%, en 2009 un 2,23% y en 2010 obtenemos un resultado excepcionalmente bajo de 1,67%. Así pues, observamos que los porcentajes se encuentran dentro de lo deseado.

Los criterios del JICH del 2007²⁶ hablan ya de que si reducimos demasiado el umbral, disminuiremos mucho la especificidad porque aumentaremos los falsos positivos, siendo éstos además debidos en la mayoría de los casos fundamentalmente a:

1. Factores mecánicos del oído medio e inmadurez o disfunción del oído interno o de la vía auditiva central^{27,28} Por ello los falsos positivos son mayores en el caso de niños prematuros y en el caso de niños con menos de 48 horas de vida.
2. Anomalía neurológica transitoria (elevación reversible del umbral tras la hipoxia).

El término “verdadero negativo” lo usamos cuando las OEA son normales, y los PEATC también son lo son. Como en el cribado, los niños que tienen las OEA no se les realizan los PEATC, no disponemos de datos suficientes para calcular estos porcentajes.

7.3.2 Rapidez de las pruebas diagnósticas

Si tenemos en cuenta el tiempo global de la prueba con los OEA dado que se necesita reevaluar a más niños (por presentar mayor numero de falsos positivos) y además realizar PEATC a los que sean portadores de riesgo de neuropatía auditiva, al final del proceso, aunque los PEATC requieran por prueba un lapso mayor, se iguala el tiempo promedio de ambas pruebas.

7.3.3 Costes de las pruebas diagnósticas

Aunque el coste unitario de la prueba de cribado con PEATC-A es más elevado que con OEA, el coste final, considerando el seguimiento y el diagnóstico audiológico, es mayor con OEA. Según los “Centros de Control y Prevención de la Enfermedad de EEUU (CDC) y los estudios efectuados por diferentes autores²⁹ un programa de cribado con OEAT tiene un gasto similar que con PEATC-A. Pero además hay que añadir los “costes intangibles”, consecuencia de los falsos positivos: ansiedad familiar, desplazamientos, pérdida de trabajo..., que son mayores con OEA.

Ninguna prueba de cribado es perfecta y ambas son igualmente eficientes, así que dependiendo de la situación se emplearan indistintamente

Como conclusión podemos decir que las pruebas diagnósticas que se utilizan: OEA y PEATC, cumplen los requisitos de las pruebas de cribado, son fáciles de aplicar, no son invasivas, son aceptables desde el punto de vista económico, y cumplen criterios de validez, con buena sensibilidad, especificidad y valores predictivos. Con una baja tasa de falsos positivos no superando en ningún caso el 3% esperado y una tasa de falsos negativos cercana al 0%.

Es importante y necesario unificar todos los protocolos; además de la recogida de datos y análisis de los mismos para poder realizar el control de calidad de los programas. En Aragón fue en el 2008 cuando se centralizó la recogida de los datos del cribado auditivo y su proceso estadístico.

7.4 LA IMPORTANCIA DE LA DETECCIÓN PRECOZ

Se ha demostrado, según los últimos resultados publicados en la literatura internacional, que los resultados del implante coclear en el niño hipoacúsico prelocutivo, son tanto mejores cuanto antes se realiza la implantación, mejor en edad preescolar, y de forma óptima entre los 18 y los 24 meses.

Aragón cuenta con la existencia de una “unidad de implantes cocleares” en la que participan diversos profesionales: Otorrinolaringólogos, audiólogos, fonoaudiólogos, logopédas, radiólogos especializados, psicólogos y psiquiatras, pediatras, asistentes sociales y educadores, que se encargan de la implantación coclear y la habilitación auditiva y del lenguaje. Para que el programa avance y siga consolidándose es esencial mantener la colaboración que están prestando todos los profesionales de los

hospitales que realizan el cribado, el diagnóstico y el tratamiento de los niños con hipoacusia

Asimismo, el programa de detección no puede quedarse en la realización de un diagnóstico, sino que debe informar y procurar soluciones a los pacientes y a las familias. En este caso el índice de continuidad entre niveles es muy bueno siendo mayor del 85% en todos los casos, teniendo en cuenta que muchas de las pérdidas son por traslado a otras comunidades y no por abandono del programa.

Todos estos avances justifican que el pronóstico de los recién nacidos sordos haya mejorado extraordinariamente durante estos últimos años.

8. CONCLUSIONES

1^a. En la actualidad, el protocolo de detección precoz de la hipoacusia se cumple en la práctica totalidad de los niños nacidos en la Comunidad Autónoma de Aragón. Es importante destacar la buena aceptación del programa por los padres, que queda reflejado en la alta participación del mismo, con una cobertura que supera el 95%.

2^a. El porcentaje de niños cribados que van pasando a las distintas fases de detección es comparable al de otras comunidades autónomas; como Madrid, Galicia, Castilla-León o Cantabria. Asimismo la prevalencia obtenida en el número de implantaciones cocleares en la población objeto de estudio es comparable con el de otras comunidades autónomas.³⁰

9. BIBLIOGRAFÍA

1. Manrique M, Morera C, Moro M. Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil en recién nacidos de alto riesgo. *An Esp Pediatr.* 1999;51:336-344.
2. Marco J, Almenar A, Alzina V, Bixquert V, Jaunedes A, Ramos A. CODEPEH. Control de calidad de los programas de detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2004; 55: 103-106.
3. Mitchell R, Karchmer M. Chasing the mythical ten percent: parental hearing status of deaf and hard of hearing students in the United States. *Sign Lang Stud.* 2004; 2:138–163.
4. Smith RJ, Hildebrand MS, Van Camp C. Deafness and hereditary hearing loss overview. *GeneReviews at Gene Tests: Medical genetics information resource.* University of Washington, Seattle. 1999-2010. Disponible en: www.genetests.org
5. Musiek FE, Charette L, Morse D, Baran JA. Central deafness associated with a midbrain lesion. *J Am Acad Audiol.* 2004; 15: 133-151.
6. Erenberg S. Automated auditory brainstem response testing for universal newborn hearing screening. *Otolaryngol Clin North Am.* 1999; 32 (6): 999-1007.
7. Nelson H, Bougatsos C, Nygren P. Universal Newborn Hearing Screening: Systematic Review to Update the 2001 US Preventive Services Task Force Recommendation. *PEDIATRICS.* 2008; 122: 266-276.
8. Widen JE, Folsom RC, Cone-Wesson B et al. Identification of neonatal hearing impairment: Hearing status at 8 to 12 months corrected age using a visual reinforcement audiometry protocol. *Ear and Hearing* 2000; 21: 471-487.
9. Sininger YS, Cone-Wesson B, Folsom RC, Gorga MP, Vohr BR, Widen JE, et al. Identification of neonatal hearing impairment: Auditory brain stem responses in the perinatal period. *Ear and Hear* 2000; 21: 383-399
10. D'Elia A, Pighetti M, Vanacore FG, Fabbrocini G, Arpaia L. Vibroacoustic stimulation in normal term human pregnancy. *Ear Hum Develop.* 2005; 81:449-53.
11. Moore D. Postnatal development of the mammalian central auditory system and the neural consequences of auditory deprivation. *Acta Otolaringol.* 1985; 421: 19-30.
12. Yoshinaga-Itano C. Early intervention after universal neonatal hearing screening: impact on outcomes. *Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Review.* 2003, 9: 252-266.
13. Moore JK. Maturation of human auditory cortex: Implications for speech perception. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* 2002; 189: 7-10.
14. Schlumberger E, Narbona J, Manrique M. Non-verbal development of children with deafness with and without cochlear implants. *Dev Med Child Neur.* 2004; 46: 599-606.
15. Carvill S. Sensory impairments intellectual disability and psychiatry. *J Intellect Disabil Res.* 2001; 41: 467-83.
16. Wilson JMG, Junger G. Principles and practice of screening for disease. *Public Health Papers 34.* Geneva:World Health Organization; 1968.

17. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* 2000; 106(4): 798- 817. 16.
- Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. American Academy of Pediatrics. *Pediatrics* 2007; 120 (4): 898-921
18. National Institutes of Health. NIH Consensus Development Program. Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH Consensus Statement. 1993; 11: 1-24
19. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. *Pediatrics* 1999; 103(29): 527-530.
20. Trinidad-Ramos G, Alzina V, Jáudenes Casaubón C, Núñez Batalla F, Sequí-Canet JM. Recomendaciones de la CODEPEH para 2010. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2010; 61(1): 69-77
21. Simons JP, Mandell DL, Arjmand EM. Computed tomography and magnetic resonance imaging in pediatric unilateral and asymmetric sensorineural hearing loss. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2006; 132: 186-192.
22. Hilgert N, Smith RJ, Van Camp G. Forty-six genes causing non syndromic hearing impairment:which ones should be analyzed in DNE diagnostics?. *Mutat Res*, 2009; 681: 189-96.
23. Cabezudo R, García de Mingo F., Giménez B, Royo J, Valles H. Protocolo de Screening de la audición en neonatos en la Comunidad Autónoma de Aragón. Aragón; 2002.
24. Benito-Orejas JI. Detección precoz de la sordera. Técnicas de cribado auditivo neonatal: Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral Automatizados (PEATC-A). Actas del Simposio Internacional celebrado en la Fundación Ramón Areces. 1ª ed. Madrid: Editorial Centro de Estudios Ramón Areces, S.A; 2009. p. 53-66
25. Parente P, Martínez A, García B. Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral automatizados. En: Ministerio de Sanidad y Consumo, Libro Blanco sobre Hipacusias, editor. Madrid: MSC; 2003. p. 89-110.
26. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. American Academy of Pediatrics. *Pediatrics* 2007; 120 (4): 898-921
27. Majnemer A, Rosenblatt B, Riley P. Prognostic significance of the auditory brainstem evoked response in high risk neonates. *Dev Med Child Neurol* 1988; 30: 43-52.
28. Maturation of peripheral and brainstem auditory function in the first year following perinatal asphyxia: a longitudinal study. *J Speech Hear Res* 1998; 41 (1): 83-93.
29. Lin HC, Shu MT, Lee KS, Lin HY, Lin G. Reducing false positives in newborn hearing screening program: How and why. *Otol Neurotol* 2007; 28: 788-792.
30. Gonzalez de Aledo A, Bonilla C, Morales C, Gomez Da Casa F, Barrasa J. Cribado Universal de la hipacusia congénita en Cantabria: resultados de los dos primeros años. 2005; 62:135-40

31. García Carreira B, Almazan Ortega R, Fernandez Llanes A, Vizoso R, Parente P. Programa poblacional de cribado de la sordera neonatal en Galicia: organización y resultados 2002 -2007. Acta Otorrinolaringol Esp 2008; 59.
32. Benito Orejas J, Ramirez Cano B, Morais Perez D, Fernandez- Calvo J, Almaraz - Gómez A. Resultados de aplicar durante 42 meses un protocolo universal de detección precoz de la hipoacusia en neonatos. Acta Otorrinolaringol Esp 2008; 59
33. Trinidad, G. y Jaudenes, C. (coord.) (2011): Sordera Infantil. Del diagnostico precoz a la inclusión educativa. Guia practica para el abordaje interdisciplinar (2a ed.). Madrid, Confederacion Espanola de Familias de Personas Sordas- FIAPAS; 2012.
34. Vallés H. y colaboradores. Manual de Otorrinolaringología.1º ed. Zaragoza: Prensas Universitarias de Zaragoza.

10. ANEXOS

Anexo 1

Indicadores de riesgo recomendados por la CODEPH y adaptados del JCIH 2007 (Position Statement)

1. sospecha de hipoacusia o de un retraso del desarrollo o en la adquisición del habla, del lenguaje.
2. Historia familiar de hipoacusia infantil permanente.*
3. Todos los niños, con o sin indicadores de riesgo, con un ingreso en UCIN mayor de 5 días, incluyendo cualquiera de los siguientes: Oxigenación extracorpórea*, ventilación asistida, antibióticos ototóxicos (gentamicina, tobramicina), diuréticos del asa (furosemida). Además independientemente de la duración del ingreso: hiperbilirrubinemia que requiera exanguinotransfusión.
4. Infecciones intraútero tales como el citomegalovirus*, herpes, rubeola, sífilis y toxoplasmosis.
5. Anomalías craneofaciales, incluidas aquellas que interesan al pabellón auditivo, conducto auditivo y malformaciones del hueso temporal.
6. Hallazgos físicos tales como un mechón de cabello blanco frontal, que se asocian con un síndrome que incluye una sordera neurosensorial o transmisiva permanente.
7. Síndromes asociados con hipoacusia o sordera progresiva o de aparición tardía, tales como la neurofibromatosis*, la osteopetrosis y síndrome de Usher. Otros síndromes frecuentemente identificados incluyen el Waardenburg, Alport, Pendred y Jervell and Lang-Nielsson.
8. Enfermedades neurodegenerativas*, tales como el síndrome de Hunter, neuropatías sensitivo motoras, tales como la ataxia de Friederich y el síndrome de Charcot-Marie-Tooth.
9. Infecciones postnatales asociadas con hipoacusia neurosensorial incluyendo meningitis bacteriana y vírica confirmadas (especialmente los virus herpes y varicela)*.
10. Traumatismo craneal, especialmente de base de cráneo o fractura temporal que requiere hospitalización.
11. Quimioterapia*.

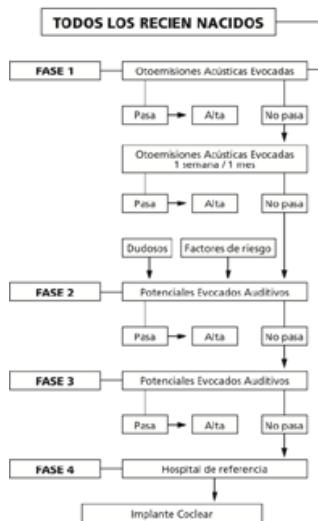
* Los indicadores de riesgo resaltados están asociados con gran probabilidad de hipoacusia de desarrollo tardío.

(sólo para los recién nacidos con factores de riesgo)

FILIACION	
Nombre y Apellidos:.....	
Fecha nacimiento: / /	
Madre (o Tutor):.....	
Domicilio:.....	
Ciudad:..... Provincia:.....	
C. Postal:..... Teléfono:.....	
Nº Historia:..... Hospital de Origen:.....	
INFORMACION GENERAL	
Sexo: <input type="checkbox"/> Varón <input type="checkbox"/> Mujer. Edad gestacional: semanas.	
Peso: grs. Apgar: 1' / 5'	
CRITERIO (S)	
<input type="checkbox"/> Sin Riesgo	
<input type="checkbox"/> Antecedentes familiares de sordera. (Especificiar):	
<input type="checkbox"/> Infección gestacional (TORCH). (Especificiar):	
<input type="checkbox"/> Malformaciones craneofaciales. (Especificiar):	
<input type="checkbox"/> Peso al nacimiento inferior a 1.500 gramos.	
<input type="checkbox"/> Hiperbilirrubinemia grave. (Especificiar):	
<input type="checkbox"/> Drogas ototóxicas. (Especificiar):	
<input type="checkbox"/> Durante el embarazo:	
<input type="checkbox"/> Administradas al niño:	
<input type="checkbox"/> Meningitis bacteriana. (Germen):	
<input type="checkbox"/> Accidente hipódico (isquémico):	
<input type="checkbox"/> Hemorragia intracraneal. (Grado):	
<input type="checkbox"/> Asfixia perinatal. (Apgar, pH, L. amniótico).	
(Especificiar):	
<input type="checkbox"/> Convulsiones entre 1º y 5º dia. <input type="checkbox"/> Estatus Convulsivo.	
<input type="checkbox"/> Cardiopatía congénita cianótica.	
<input type="checkbox"/> Otros. (Especificiar):.....	
<input type="checkbox"/> Ventilación mecánica asistida. (Especificiar tiempo):	
<input type="checkbox"/> Síndromes asociados a hipoacusia. (Especificiar):	
<input type="checkbox"/> Traumatismo craneoencefálico.	
<input type="checkbox"/> Trastornos neurodegenerativos. (Especificiar):	
<input type="checkbox"/> Sospecha de hipoacusia. (Especificiar):	
<input type="checkbox"/> Retraso del lenguaje. (Especificiar):	
<input type="checkbox"/> Otitis media crónica o recidivante.	
<input type="checkbox"/> OTROS. (Especificiar):.....	

Anexo 2: Conjunto mínimo de datos. *Cabezudo R, García de Mingo F, Giménez B, Royo J, Vallés H, "Protocolo de Screening de la audición en neonatos en la Comunidad Autónoma de Aragón"*

Anexo II (Algoritmo Protocolo)



Anexo 3: Algoritmo diagnóstico. *Cabezudo R, García de Mingo F, Giménez B, Royo J, Vallés H, "Protocolo de Screening de la audición en neonatos en la Comunidad Autónoma de Aragón"*