DETECCION PRECOZ DE HIPOACUSIA CONGENITA

Protocolo de pesquisa, diagnóstico y seguimiento



Área Programática de Salud de la Niñez DIGESA - 2017





DETECCION PRECOZ DE HIPOACUSIA CONGENITA

Introducción e importancia del tema: Se define como hipoacusia a la disminución de la percepción auditiva. Según datos de la Organización Mundial de la Salud, la incidencia es de 5 cada 1.000 nacidos vivos, pero es variable de acuerdo a la presencia de factores de riesgo (Cuadro 1), de tal manera que en estos niños la incidencia se sitúa entre el 4 por 1.000 para hipoacusias graves y el 9 por 1000 para el resto. La hipoacusia infantil constituye un importante problema de salud por las repercusiones que tiene sobre el desarrollo emocional, académico y social del niño.

Cuadro 1. Factores de riesgo asociados a hipoacusia congénita(Según la CODEPEH¹), modificado por consenso²

Indicadores de Alto Riesgo de Hipoacusia en Recién Nacidos

- Antecedentes familiares de hipoacusia neurosensorial congénita o instaurada en la primera infancia
- Infección intrauterina por citomegalovirus, herpes, rubeola, sífilis o toxoplasmosis
- Malformaciones craneofaciales
- RN con peso al nacer <1500gs
- Ventilación mecánica durante más de 5 días
- Hiperbilirrubinemia mayor a 19, aún sin exanguinotransfusion
- Uso de fármacos ototóxicos en el recién nacido o el embarazo
- Meningitis bacteriana
- Hipoxia-isquemia perinatal
- Estigmas o síndromes que cursan con hipoacusia

El diagnóstico precoz y la rehabilitación adecuada previenen una de las consecuencias más importantes de la hipoacusia infantil que es la repercusión en el lenguaje.

La finalidad de la pesquisa universal es: detectar en el primer mes de vida los trastornos de audición en todos los recién nacidos, diagnosticar en los 3 primeros meses de vida los trastornos de audición detectados e instaurar tratamiento antes de los 6 meses de vida en aquellos en los que se haya diagnosticado una hipoacusia.

Está demostrado que la sordera durante los primeros 6 meses de vida interfiere con el desarrollo normal del habla y el lenguaje oral; también está comprobada la mayor eficacia de la intervención antes de los 6 meses de edad.

¹Comité para la Detección Precoz de la Hipoacusia del Ministerio de Sanidad y Consumo, España-2003.

² Ministerio de Salud Pública. Reunión con expertos nacionales. Uruguay, julio 2017



Objetivo: Contar con un protocolo unificado y validado de actuación destinado a los profesionales que intervienen en la pesquisa, diagnóstico y seguimiento de niños con hipoacusia congénita

Metodología: En base a revisión de literatura científica a nivel nacional e internacional se elaboró un protocolo de actuación para la pesquisa, diagnóstico y seguimiento de niños con hipoacusia congénita, diferenciado de acuerdo a la presencia o no de factores de riesgo de hipoacusia congénita. El mismo fue sometido a validación con expertos nacionales en el tema pertenecientes a: Sociedad de Otorrinolaringología (ORL) del Uruguay, Cátedra de Otorrinolaringología de la Facultad de Medicina, Cátedras de Neonatología de la Facultad de Medicina, Asociación de Fonoaudiología del Uruguay (ADEFU), Licenciatura en Fonoaudiología de la Facultad de Medicina, Servicios de ORL y Fonoaudiología del Centro Hospitalario Pereira Rossell, Banco de Previsión Social, Otorrinolaringólogos y Fonoaudiólogos de documentada trayectoria en el tema.

1. <u>PESQUISA DE HIPOACUSIA CONGENITA EN RECIEN NACIDOS SIN FACTORES DE</u> RIESGO

PRIMERA FASE: ETAPA DE PESQUISA

Se realizan las emisiones otoacústicas (EOA) a todos los recién nacidos de término^(*) a partir de las 36hs de vida y antes del alta hospitalaria (preferible) o antes de los 7 días del alta.

(*) Pretérminos (menores de 37 semanas): Se realizará la primera EOA a partir de las 37 semanas de Edad Gestacional corregida, posteriormente continúa el seguimiento como los otros niños sin factores de riesgo.

Resultados:

- a) **PASA:** se otorga el alta. Es fundamental informar a los padres acerca de los hitos del desarrollo auditivo (Tabla 1), los cuales serán corroborados por el pediatra o médico tratante en los controles de salud posteriores.
- b) **NO PASA** (resultado dudoso o no hay respuesta): ya sea en uno o ambos oídos. Se realizará la 2ª EOA antes del mes de vida.

Luego de realizada la 2º EOA

- a) **PASA**: se otorga alta. Recomendaciones a los padres (Tabla 1) y seguimiento por parte del pediatra o médico tratante
- b) NO PASA*: se realiza consulta con ORL

^{*} En caso de que exista falta de respuesta en forma persistente en el mismo oído, puede considerarse la realización de una 3° EOA previo a la consulta con ORL. La misma no puede retrasar los plazos definidos para el diagnóstico ni aumentar la posibilidad de pérdida de pacientes en el seguimiento



Consideraciones especiales para realización de EOA:

- En los prematuros se realiza la 1° EOA cuando el tamaño del CAE permita la realización adecuada de la técnica
- En los recién nacidos con Síndrome de Down el CAE es muy pequeño y hay que esperar para obtener las EOA.
- En los recién nacidos que se alimentan por SOG o SNG pueden tener alteraciones del oído medio que pueden determinar la falla de la prueba
- En los recién nacidos con fisura palatina pueden no pasar las EOA por alteraciones del oído medio.

Tabla 1 – Hitos del desarrollo auditivo de acuerdo a la Guía Nacional de Vigilancia del Desarrollo de niños y niñas menores de 5 años

EDAD (meses)	DESARROLLO AUDITIVO NORMAL (Rango de edad en meses)	
0 - 4	Reacciona frente a estímulos sonoros (0-2)	
	Emite sonidos (1-4)	
	Vocaliza al hablarle (3-6)	
5 – 12	 Vuelve la cabeza a la persona que le habla (4-6) 	
	 Combina consonantes con vocales (5-9) 	
	 Manifiesta intención comunicativa (7-9) 	
	Responde al NO (5-9)	
	 Mira objetos que el observador le nombra (7-12) 	
	Responde a su nombre (6-12)	
	• Señala (9-12)	
13-15	Cumple órdenes sencillas (11-18)	
	 Utiliza 5 o más palabras diferenciadas (12-18) 	
	Palabra frase (12-23)	
16 − 18 • Seña	 Señala una parte de su cuerpo (16-23) 	
	 Señala 2 o más figuras conocidas (12-24) 	
	 Sigue órdenes acompañadas por gestos (12-24) 	
	Nombra figuras (14-24)	
19 – 24	Combina 2 palabras (19-27)	

Se debe explicar a los padres y/o cuidadores que un resultado normal de la pesquisa no implica que no pueda presentar una hipoacusia posteriormente y que debe informar ante la sospecha de la misma o ante la ausencia de hitos del desarrollo auditivo.

El médico tratante realizará la evaluación de los hitos del desarrollo auditivo en todos los controles de salud del niño y la niña, y valorará la presencia de factores de riesgo de hipoacusia de aparición tardía para su estudio y derivación oportuna (cuadro 2), así como la presencia de estigmas físicos asociados a hipoacusia (cuadro 3)



Cuadro 2. Factores de riesgo de hipoacusia neurosensorial o conductiva de aparición tardía

- Síndromes asociados con pérdida progresiva de la audición como la neurofibromatosis tipo II, osteopetrosis y síndrome de Usher.
- Trastornos neurodegenerativos, metabolopatías (mucopilisacaridosis), neuropatías sensitivo motoras (ataxia de Friedreich y el S. de Charcot Marie Tooth).
- Otitis media con derrame recurrente o persistente.
- Deformidades anatómicas y otros trastornos que afecten al funcionamiento de la trompa de Eustaquio.

Cuadro 3. Estigmas físicos asociados a la hipoacusia

- Apéndices o fositas preauriculares
- Quistes, hendiduras o fístulas branquiales
- Heterocromía del iris
- Hipertelorismo
- Telecantus
- Mechón de pelo blanco
- Pigmentación anormal de la piel
- Labio leporino, paladar hendido
- Asimetría y/o hipoplasia de la estructura facial
- Microcefalia
- Bocio

SEGUNDA FASE: ETAPA DE DIAGNÓSTICO

La etapa diagnóstica comienza con la consulta con ORL la que debe realizarse antes de los 2 meses de vida, quien descartará patología del conducto auditivo que imposibilite la correcta técnica de las EOA.

Se realizará como 2° estudio, a criterio del ORL, la **Impedanciometría**, mediante 2 procedimientos: timpanometría y reflejo estapedial. Permiten detectar alteraciones de la membrana timpánica y del oído medio que pueden producir hipoacusia, debido a que estudia la integridad de los mecanismos fisiológicos que intervienen en el sistema de transmisión. El resultado puede ser Normal o Patológico.

Si la Impedanciometría es normal se solicitará los **Potenciales Evocados Auditivos de Tronco** (**PEAT**) a los 3 meses de vida. Los PEAT permiten diferenciar las hipoacusias cocleares de las retrococleares y ambas de las de transmisión, ya que se comprueba el funcionamiento neurofisiológico de las vías y centros auditivos tronco-encefálicos, tras producir un estimulo acústico.

Si los PEAT son normales, se otorga el alta con recomendaciones a los padres (Tabla 1) y seguimiento por pediatra tratante.



Si los PEAT dan alterados, se realiza diagnóstico de hipoacusia congénita neurosensorial y se comenzara tratamiento en torno a los 6 meses de vida.

2. PESQUISA DE HIPOACUSIA EN RECIEN NACIDOS CON FACTORES DE RIESGO

Los factores de riesgo de hipoacusia son los que se expresan en el Cuadro 1, de acuerdo con la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH).

Cuadro 1. Factores de riesgo asociados a hipoacusia (Según la CODEPEH)¹ modificado por consenso²

Indicadores de Alto Riesgo de Hipoacusia en Recién Nacidos

- Antecedentes familiares de hipoacusia neurosensorial congénita o instaurada en la primera infancia
- Infección intrauterina por citomegalovirus, herpes, rubeola, sífilis o toxoplasmosis
- Malformaciones craneofaciales
- RN con peso al nacer <1500gs
- Ventilación mecánica durante más de 5 días
- Hiperbilirrubinemia mayor a 19, aún sin exanguinotransfusion
- Uso de fármacos ototóxicos en el recién nacido o el embarazo
- Meningitis bacteriana
- Hipoxia-isquemia perinatal
- Estigmas o síndromes que cursan con hipoacusia
- 1 Comité para la Detección Precoz de la Hipoacusia del Ministerio de Sanidad y Consumo, España-2003.

PRIMERA FASE: ETAPA DE PESQUISA

Se realizará la primera EOA lo antes posible de acuerdo a su condición médica, luego del alta de la Unidad Neonatal.

Resultados:

- a) PASA: continúa con controles posteriores por fonoaudiología y/o ORL al mes de vida y a los 3 meses.
- b) NO PASA: se deriva a fonoaudiología y/o ORL y se coordinan los PEAT a la brevedad.

² Ministerio de Salud Pública. Reunión con expertos nacionales. Uruguay, julio 2017



SEGUNDA FASE: ETAPA DE DIAGNOSTICO Y SEGUIMIENTO

Todos los niños con factores de riesgo de hipoacusia congénita serán evaluados con PEAT a los 3 meses de vida¹. Posteriormente continuarán con seguimiento por parte de ORL de acuerdo al factor de riesgo que presenten. El ORL evaluará la necesidad de estudios posteriores y la frecuencia de los mismos.

- Antecedentes familiares de hipoacusia neurosensorial congénita o instaurada en la primera infancia: Control con ORL cada 6 meses hasta los 2 años.
- Toxoplasmosis congénita confirmada: Seguimiento por ORL cada 6 meses hasta los 2 años.
- Citomegalovirus congénito: EOA + PEAT previo al inicio de tratamiento antiviral y repetir EOA + PEAT cada 6 meses hasta los 2 años. Seguimiento con ORL en forma semestral.
- Hiperbilirrubinemia mayor a 19: Seguimiento con ORL a los 6 meses.
- Pretérminos:

Peso al nacer <1500 gs: Seguimiento por ORL de forma semestral hasta los 2 años de vida y luego anual hasta los 6 años.

Peso al nacer >1500 gs: Seguimiento por ORL de forma semestral hasta los 2 años de vida

En todos los casos el médico tratante realizará la evaluación de los hitos del desarrollo auditivo en los controles de salud del niño y la niña, así como pesquisar la presencia de enfermedades que se asocian a sordera, signos neurológicos focales y desarrollo en todas las áreas.

¹ En caso de recién nacidos prematuros, los PEAT se realizarán a los 3 meses de edad corregida. Área Programática de Salud de la Niñez - DIGESA, Ministerio de Salud Uruguay, 2017



DIAGNOSTICOS DE HIPOACUSIA

En todos los niños (con o sin factores de riesgo) una vez realizada la evaluación clínica completa y los exámenes complementarios, pueden presentar los siguientes diagnósticos:

DIAGNOSTICOS			
Hipoacusia conductiva o de transmisión	Hipoacusia neurosensorial o de percepción		
Leve	Leve		
Moderada	Moderada		
	Severa		
	Profunda		

Las <u>hipoacusias conductivas</u> se deben a alteraciones del oído medio o externo.

Las <u>hipoacusias neurosensoriales</u> se deben a un mal funcionamiento coclear (oído interno), o del nervio auditivo (retro coclear) o a un trastorno en la corteza auditiva. Pueden ser de causas genéticas, no genéticas o adquiridas

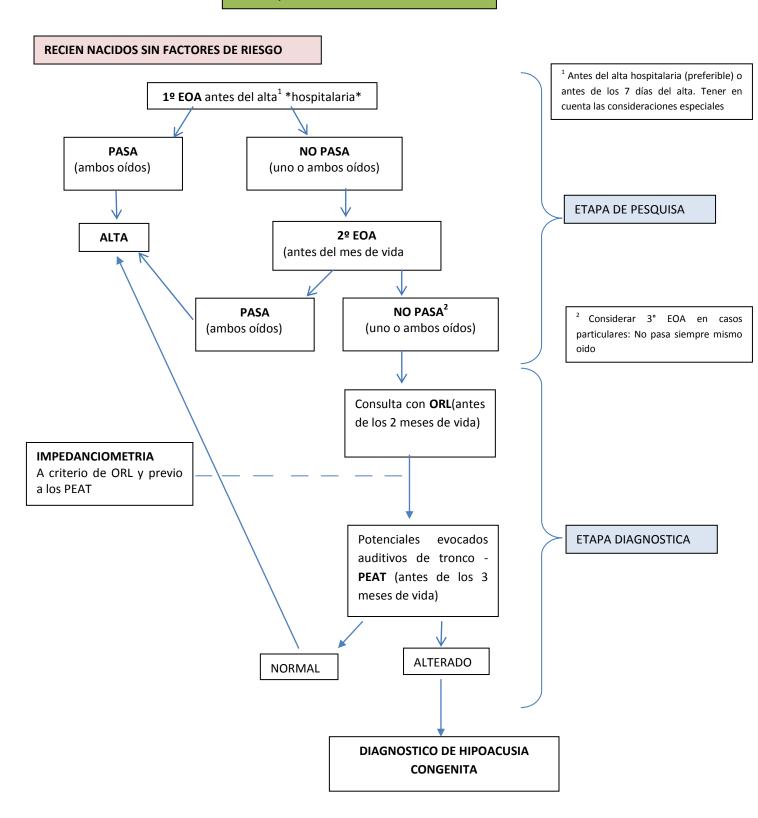
TRATAMIENTO DE LAS HIPOACUSIAS CONGENITAS - LINEAMIENTOS GENERALES:

El tratamiento de las hipoacusias neurosensoriales consiste, de acuerdo a la severidad de la misma, en el inicio del **equipamiento auditivo (audífonos) a los 6 meses de vida, el Implante Coclear alrededor del año de vida y la estimulación del lenguaje con fonoaudiólogo.**

Las hipoacusias conductivas (malformaciones de oído externo y medio, Síndromes que presentan esas malformaciones) pueden requerir además cirugía o BAHA.



PESQUISA DE HIPOACUSIA CONGENITA





BIBLIOGRAFIA

- World Health Organization. WHO global estimates on hearing loss. Disponible en: http://www.who.int/pbd/deafness/estimates/en/
- Organización Mundial de la Salud, Banco Mundial. Informe mundial sobre la discapacidad. Ginebra, Organización Mundial de la Salud, 2011. Disponible en: http://www.who.int/disabilities/world_report/2011/en/
- Ministerio de Sanidad y Consumo de España. Comité para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH). Libro Blanco sobre Hipoacusia Detección precoz de la Hipoacusia en recién nacidos. España, 2003.
- Suárez A, Suárez H, Rosales B. Hipoacusia en niños. Arch Pediatr Urug 2008; 79(4): 315-319
- Ferreira R, Basile L, Munyo A, Añazo G. Emisiones otoacústicas en recién nacidos con factores de riesgo auditivo. Arch Pediatr Urug 2003; 74(3): 197-202
- Ministerio de Sanidad y Consumo de España. Comité Español de Audiofonología. Guía para la valoración integral del niño con discapacidad auditiva. España, 2007.
- American Academy of Pediatrics. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. Pediatrics. Volume 120, Number 4, October 2007. pediatrics.org/cgi/doi/10.1542/ peds.2007-2333
- Ministerio de Salud de Chile. Departamento de Economía de la Salud División de Planificación Sanitaria Subsecretaría de Salud Pública. Costo efectividad del screening y tratamiento de hipoacusia bilateral en recién nacidos. Chile, 2013.
- Hipoacusia Neurosensorial Bilateral e Implante Coclear. México: Secretaría de Salud, 2010. Disponible en www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html
- Amercian Academy of Pediatrics. AAP Committee on Practice and Ambulatory Medicine and AAP Bright Futures Periodicity Schedule workgroup . 2017 Recommendations for Preventive Pediatric Health Care. *Pediatrics*. 2017;139(4):e 20170254
- Ghirri P, Liumbruno A, Lunardi S et al. Universal neonatal audiological screening: experience of the University Hospital of Pisa. Italian Journal of Pediatrics 2011, 37:16 Disponible en: http://www.ijponline.net/content/37/1/16
- Ministerio de Salud de Chile. Guía Clínica AUGE. Tratamiento de la Hipoacusia moderada en menores de 2 años. Serie Guías Clínicas MINSAL 2013. Chile, 2013
- Ministerio de Salud de Argentina. Dirección Nacional de Maternidad e Infancia. Programa Nacional de fortalecimiento de la detección precoz de enfermedades congénitas. Pesquisa neonatal auditiva. Ministerio de Salud Argentina, 2014
- Dalzell L, Orlando M, MacDonald M, Berg A, et al. The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: ages of hearing loss identification, hearing aid fitting, and enrollment in early intervention. Ear Hear. 2000 Dec; 21(6):640-644.



- Mehl AL, Thomson V. The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. Pediatrics 2002 Jan; 109(1):E7.
- González L, Fernández J, Torres M. Estado actual de los programas de detección de pérdidas auditivas en menores de seis meses en Cali. Colomb Med. 2012;43:73-81.
- Lemons J, Fanaroff A, Stewart EJ, Bentkover JD, Murray G, Diefendorf A. Newborn hearing screening: costs of establishing a program. J Perinatol 2002; 22(2): 120-124.
- OMS. Evaluación multipaís de la capacidad nacional de prestación de atención audiológica. Ginebra, Organización Mundial de la Salud, 2013. Disponible en: http://www.who.int/pbd/publications/WHOReportHearingCare Englishweb.pdf?ua=1
- Pérdida de audición en la niñez: qué hacer para actuar de inmediato (http://www.who.int/pbd/deafness/ world-hearing-day/2016
- Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Wiggin M, et al. Early Hearing Detection and Vocabulary of Children With Hearing Loss. Pediatrics. 2017;140(2):e20162964