

# Programa de cribado auditivo neonatal de Euskadi

## Jaioberrientzako baheketa programa: gortasuna

### Presidente:

Alberto Pérez Legorburu. JFS Pediatría. HU Basurto

### Secretaria:

Larraitz Arriola Larrarte. Dirección de Salud Pública

### Vocales:

#### a. Coordinadores del Programa:

- Aitziber Pérez Fernández. Neonatóloga. HU Cruces
- Miguel Ángel Cortajarena Altuna. Neonatólogo. HU Donostia
- Ana Aguirre Unceta-Barreneche. Neonatóloga. HU Basurto
- M<sup>a</sup> Idoya Martínez Fernández de Pinedo. Neonatóloga. HU Araba

#### b) En representación de la Sociedad Vasco Navarra de Pediatría:

- Ignacio Díez López. Pediatra. HU Araba

#### c) En representación de la Sociedad Vasca de Ginecología y Obstetricia:

- Mercedes Fraca Padilla. Ginecología y Obstetricia. HU Basurto

#### d) En representación de la Dirección de Asistencia Sanitaria de Osakidetza:

- Enrique Peiró Callizo
- Adelina Pérez Alonso

#### e) En representación de la Dirección de Salud Pública y Adicciones del Departamento de Salud:

- José Antonio Municio Martín. ORL HU Cruces
- Cristina Iriarte Valencia
- Mercedes Espada Saenz-Torre
- José M<sup>a</sup> Arteagoitia Axpe

## INTRODUCCIÓN

La hipoacusia en la infancia constituye un importante problema de salud, ya que condiciona el desarrollo del lenguaje y el aprendizaje, repercutiendo en el desarrollo emocional y social del niño. El sistema sanitario en general, y la atención pediátrica en particular, tienen una gran responsabilidad a la hora de detectar la pérdida auditiva, ya que el diagnóstico precoz y la rehabilitación adecuada previenen la consecuencia más importante de la hipoacusia infantil: crecer sin un lenguaje.

La audición es la vía habitual para adquirir el lenguaje, uno de los más importantes atributos humanos. El lenguaje es la principal vía de comunicación en las familias, y desempeña un papel central en el pensamiento y el conocimiento. La sordera es un impedimento grave cuyos efectos trascienden ampliamente la imposibilidad de hablar. Todos los estudios al respecto demuestran que las personas afectadas por una hipoacusia (sobre todo, prelocutiva) padecen retraso en el lenguaje y académico, con peores expectativas laborales y profesionales.

La **prevalencia** de la hipoacusia en el recién nacido y el lactante se estima entre **1,5 y 6,0 casos por 1.000** nacidos vivos (datos estimados por la OMS según grado de hipoacusia). En niños y niñas con determinados factores de riesgo, la incidencia puede elevarse hasta el 4% para hipoacusias graves e incluso el 9% si se suman las leves y las unilaterales.

La hipoacusia, incluso la profunda, es una entidad tratable. La elección del tratamiento y sus resultados, en términos de adquisición del lenguaje e incorporación a la sociedad por parte de los niños afectados, dependen de la precocidad del diagnóstico y de la etiología. En el caso de la sordera neurosensorial, el tratamiento puede englobar desde la amplificación, en la mayoría de los casos, hasta el implante coclear en los niños con sordera profunda.

De ahí la importancia de realizar un cribado auditivo a todos los recién nacidos. En el año 1999, el Programa de Actividades Preventivas y de Promoción de la Salud (PAPPS) de la Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria recomendó la necesidad de establecer el cribado auditivo universal en neonatos, ya que en ausencia de un programa de cribado la edad promedio del diagnóstico de la sordera congénita se retrasa hasta los dos o dos y medio años. La puesta en marcha de programas de detección precoz de la hipoacusia infantil fue aprobada por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud en abril de 2003 y en la actualidad se realiza en todas las CCAA.

## PROGRAMA DE CRIBADO AUDITIVO NEONATAL EN EUSKADI

En Euskadi el programa de detección precoz de la sordera infantil (DPSI) se inició en junio de 2003 con una implantación progresiva en los todos centros con área de maternidad, tanto públicos como privados. Se estableció como prueba de cribado las Otoemisiones Evocadas Acústicas (OEA) realizadas en varias fases con el fin de evitar los falsos positivos. Para la confirmación diagnóstica, tratamiento y seguimiento de casos detectados se establecieron como centros de referencia los servicios de Otorrinolaringología de los Hospitales Basurto, Cruces, Donostia y Txagorritxu.

A través de una beca comisionada del Departamento de Sanidad del Gobierno Vasco (Osteba, 2008) se analizó el programa de forma global y entre las conclusiones de este estudio cabe destacar los siguientes puntos: necesidad de establecer un sistema de información adecuado para el análisis y trazabilidad de casos, necesidad de potenciar la coordinación para garantizar el funcionamiento del programa

### TABLA I. RECOMENDACIONES PARA EL PROGRAMA DE CRIBADO AUDITIVO NEONATAL.

- Realizar la prueba auditiva de cribado antes del 1<sup>er</sup> mes de vida
- Realizar la confirmación diagnóstica antes de los 3 meses
- Iniciar pautas de tratamiento adecuadas antes de los 6 meses

Joint Committee on Infant Hearing, 2007. CODEPEH, 2010.

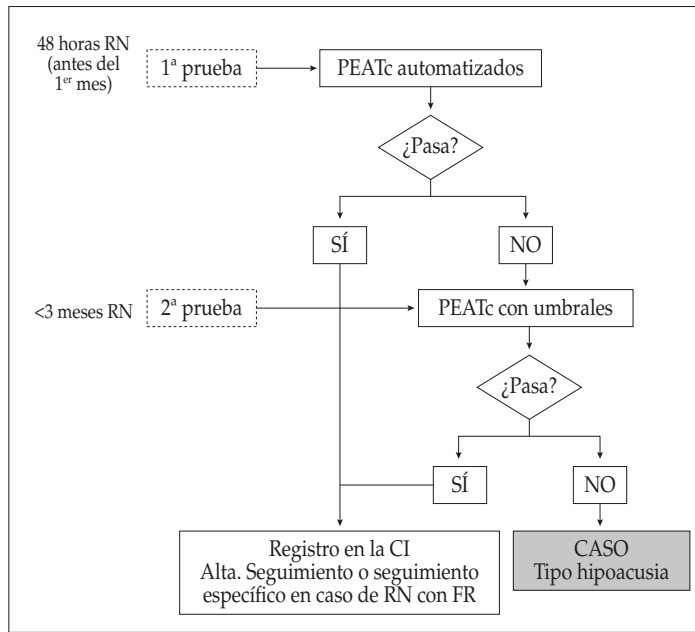


Figura 1.

TABLA II. FACTORES DE MUY ALTO RIESGO PARA DESARROLLAR SORDERA POSTNATAL.

- Historia familiar de sordera (o sospecha)
- Infecciones perinatales (CMV, herpes, rubéola, sífilis y toxoplasmosis)
- Síndromes asociados con sordera
- Anomalías cráneo-faciales
- Ventilación con membrana extracorpórea
- Hiperbilirrubinemia con exanguinotransfusión
- Otra complicaciones

Por este motivo y en el contexto del programa de cribado auditivo de Euskadi se ha decidido que aquellos RN que presentan resultados alterados en el proceso de cribado auditivo neonatal (es decir, no pasen la prueba de cribado auditivo o fase 1) se investigue la posible existencia de una infección por CMV mediante cultivo en orina o determinación de PCR del CMV en saliva u orina. Dado que el plazo para diagnosticar una infección por CMV como congénita es las 2-3 primeras semanas de vida y que es importante iniciar el tratamiento etiológico lo antes posible, se debe articular un circuito asistencial que permita obtener precozmente la muestra a analizar y tener conocimiento del resultado de la misma para activar el protocolo clínico correspondiente en caso de positividad para el CMV.

#### PROTOCOLO DE CRIBADO AUDITIVO

El proceso de cribado auditivo comienza con la información a los padres sobre las ventajas del programa y el tipo de prueba a realizar, se entrega el tríptico con la información básica del programa y se les solicita el consentimiento oral para su realización. Si los padres no consienten la realización de la prueba, se debe anotar este hecho en la historia clínica del recién nacido.

La fase del **cribado auditivo** consiste únicamente en la realización de una prueba con Potenciales Evocados Auditivos Automatizados. Esta prueba la realiza personal de enfermería que ha recibido formación específica en el manejo de este tipo de técnica y que tiene experiencia en el manejo de recién nacidos. La

en todas las fases (cribado, diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los casos), y necesidad de renovar los equipos de cribado a la luz de los avances tecnológicos en este campo.

En el año 2012 se rediseñó el programa sustituyendo el cribado con OEA por los Potenciales Evocados Auditivos automatizados (PEAa), prueba considerada como gold estándar a nivel internacional, ya que permite explorar hasta mesencéfalo toda la vía auditiva del recién nacido.

Actualmente el Programa se organiza en dos únicas fases: una 1ª fase de cribado y una 2ª fase de confirmación diagnóstica. La 1ª fase de cribado se realiza en todos los centros públicos y privados con área de maternidad. Los RN que no pasan esta prueba son derivados a la 2ª fase, para diagnóstico y seguimiento, a los centros de referencia de casos de hipoacusia ubicados en los Servicios de ORL de los cuatro Hospitales Universitarios.

La coordinación del Programa se realiza desde el Consejo Asesor de Cribado Neonatal, por ser el cribado auditivo un cribado más del RN. El sistema de información general del programa se sustenta en la *Base de Datos de RN de la CAPV* que depende de la Dirección de Salud Pública del Departamento de Salud del Gobierno Vasco. La información completa e individualizada de cada caso consta en la

propia Historia clínica del niño o la niña en seguimiento por hipoacusia.

Hay que comentar la importancia de establecer un seguimiento clínico adecuado en los RN que presentan al nacer factores de riesgo de aparición más tardía de sordera. En estos casos, aunque el resultado de la fase I y/o Fase II hayan resultado normales, se ha de indicar un seguimiento específico para la valoración audiológica periódica por parte de Pediatría de Atención Primaria y de las Unidades de Referencia ORL.

Por su alta prevalencia, el citomegalovirus (CMV) merece una especial consideración. Actualmente el CMV es la causa más frecuente de infección congénita y una de las causas de sordera que, en ocasiones, es postnatal y progresiva. El CMV es la causa de sordera en el 10-20% de los niños con hipoacusia comprobada, alcanzando esta cifra en algunos estudios hasta el 30%. La mayoría de los neonatos con infección congénita por CMV son asintomáticos al nacimiento, pero algunos mostrarán ya resultados alterados en el proceso de cribado auditivo neonatal, sin olvidar aquellos que desarrollarán secuelas tardías. En algunos estudios han sido identificados hasta un 75% de niños con infección congénita a partir de los hallazgos del cribado auditivo.



Figura 2.

responsabilidad de esta fase, al igual que en los demás cribados neonatales, corresponde al personal de Pediatría de su área. El coordinador del programa es el Neonatólogo del área base de referencia, el cual forma parte del Consejo Asesor, y contará con la colaboración del ORL de referencia.

La prueba se ha de realizar preferiblemente en la planta de maternidad antes del alta de la madre y, en todo caso, siempre antes del mes de vida. El resultado se reflejará en la cartilla de salud infantil, dejando constancia de la existencia o no factores de riesgo de hipoacusia.

Los equipos de Potenciales Evocados Auditivos automáticos (PEAa) permiten la exploración simultánea de ambos oídos a 35 dB nHL. Si no es posible por cualquier causa concluir la prueba con resultados fiables, se repetirá unos días después. Es importante que la prueba se realice en condiciones adecuadas para que la derivación a los Servicios de ORL y Neurofisiología para confirmación diagnóstica (fase II del programa) sea inferior al 3% de los recién nacidos y que el resultado esperado de falsos negativos sea también del 0%.

Cada centro debe establecer un sistema de recuperación para aquellos RN a los que no se haya podido realizar la prueba de cribado auditivo. En el caso de niñas o niños que precisen un ingreso hospitalario se les hará la prueba al alta, en función del protocolo de cada UCIN. Por otra parte, en aquellos niños o niñas que reingresen durante el primer mes de vida por alguna causa que se asocie a factores de riesgo de hipoacusia, se repetirá el cribado auditivo antes del alta.

Todos los RN que no superen esta fase I del cribado auditivo deben pasar a la fase de diagnóstico, para lo cual serán remitidos a la consulta de ORL del centro de referencia.

A la vez que se tramita la consulta de ORL se debe solicitar cita para la prueba de "Potenciales Evocados Auditivos de tronco cerebral con umbrales" (PEATC) con el fin de que esta exploración se realice en una fecha que permita conocer sus resultados en la primera consulta ORL.

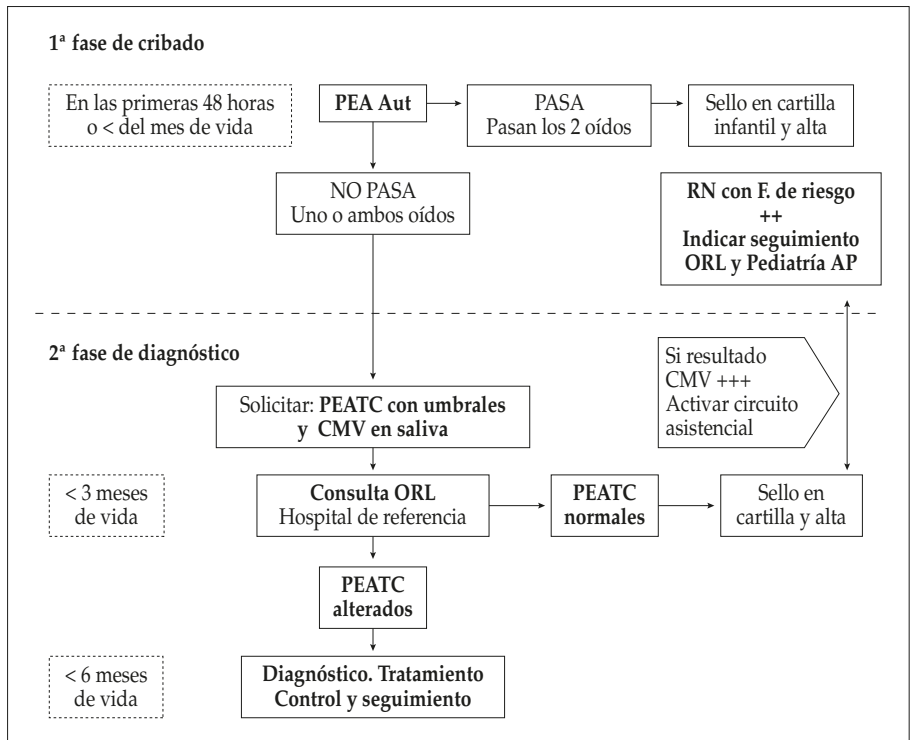


Figura 3. Flujograma del programa.

De igual modo, en todos los RN que no hayan superado la fase de cribado se solicitará investigación de CMV, recomendándose por su sensibilidad, agilidad y rapidez en la recogida de la muestra la determinación de PCR de CMV en saliva. Cada centro debe implantar un sistema para comunicar lo más pronto posible al neonatólogo/pediatra los resultados de la investigación del CMV.

En la consulta ORL se valorará fundamentalmente el resultado de los PEATC con umbrales, anotándose este resultado en la cartilla infantil. Si fuera normal, recibirá el alta del programa. Si el diagnóstico es de hipoacusia se continúa y completa el estudio clínico, con el objetivo de iniciar un tratamiento adecuado antes de los seis meses de vida.

Es importante señalar que aquellos RN que presentan factores de riesgo de sordera postnatal, aún superando el cribado auditivo, deberán remitirse también a la consulta

de ORL para su adecuado control periódico y seguimiento.

### FLUJograma DEL PROGRAMA

Ver Fig. 3.

### DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO

La Consulta ORL de referencia del área base asumirá la responsabilidad del caso detectado, realizará las pruebas diagnósticas para establecer el diagnóstico definitivo y establecerá el tratamiento y seguimiento adecuado a cada caso.

El estudio diagnóstico y seguimiento se llevará a cabo de acuerdo a las recomendaciones de la CODEPEH, del año 2014 y 2015. Están disponibles en la biblioteca virtual de FIAPAS y se publican en la revista *Anales de Pediatría*.

Un tercio de los niños con hipoacusia presenta alteraciones en la exploración oftalmológica que, además, pueden contribuir al diag-

nóstico etiológico de la sordera, por lo que esta valoración se debe realizar siempre.

Involucrar a los padres en el proceso de tratamiento de los niños y niñas con déficit auditivo resulta esencial, para lo que en todo el proceso se les debe dar una información amplia, comprensible y veraz, que ajuste las expectativas sobre el pronóstico.

Se establecerá el seguimiento específico de cada caso a través del trabajo multidisciplinar para garantizar una intervención terapéutica adecuada y lograr la mejor integración social del niño/niña. Este trabajo se va a facilitar gracias a la aprobación reciente del DECRETO 13/2016, de intervención integral en atención temprana en la Comunidad Autónoma del País Vasco.

Este decreto establece el marco para la puesta en marcha y desarrollo del Modelo de Atención Temprana aprobado por el Consejo Vasco de Atención Sociosanitaria, destinado a la población infantil de cero a seis años, con problemas en su desarrollo o con riesgo de padecerlos.

Los niños y niñas con sordera tienen necesidades especiales, y para su atención es

fundamental la coordinación de los ámbitos sanitario, social y educativo a través del funcionamiento de los llamados Equipos de Valoración en Atención Temprana (EVAT) y a los Equipos de Intervención en Atención Temprana (EIAT), que funcionan en los 3 Territorios (Araba, Bizkaia y Gipuzkoa) y dependen de las Diputaciones Forales.

#### BIBLIOGRAFÍA DE INTERÉS

1. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Pediatrics* 2007; 120: 898-921 (official journal of the American Academy of Pediatrics).
2. Grupo PrevInfad. Grupo de actividades preventivas de la Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria. (AEPap). [www.aepap.org/previnfad](http://www.aepap.org/previnfad)
3. Trinidad-Ramos G, et al. Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) para 2010. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2009. doi:10.1016/j.otorri.2009.09.008
4. Recomendaciones de la CODEPEH para 2014: atención temprana y seguimiento de la hipoacu-

sia. *An Pediatr (Barc)*. 2016; 85(4): 215. Disponible en <http://analesdepediatría.org/es/recomendaciones-codepeh-2014-deteccion-precoz/avance/S1695403315002891/>

5. Núñez, et al. Diagnóstico etiológico de la sordera infantil: recomendaciones CODEPEH 2015. CODEPEH. Revista FIAPAS, octubre-diciembre 2015, nº155, Separata. Disponible en [http://www.bibliotecafiapas.es/pdf/SEPARATA%20FIAPAS\\_155\\_RECOMENDACIONES\\_CODEPEH\\_2015.pdf](http://www.bibliotecafiapas.es/pdf/SEPARATA%20FIAPAS_155_RECOMENDACIONES_CODEPEH_2015.pdf)
6. NHS Newborn Hearing Screening Programme Standards 2016 to 2017. March 2016. Versión on line disponible en: [https://www.gov.uk/government/uploads/system/uploads/attachment\\_data/file/511669/NHSP\\_Standards\\_2016\\_-\\_17.pdf](https://www.gov.uk/government/uploads/system/uploads/attachment_data/file/511669/NHSP_Standards_2016_-_17.pdf).
7. Modelo de Atención Temprana para la Comunidad Autónoma del País Vasco. Aprobada en el seno del Consejo Vasco de Atención Sociosanitaria. Gobierno Vasco. Octubre 2010.
8. Proceso de Atención Integrada a Niños y Niñas con Necesidades Especiales (PAINNE). Guía 2013. Gobierno Vasco. ISBN 978-84-939913-5-7
9. Decreto 13/2016, de 2 de febrero, de intervención integral en Atención Temprana de la Comunidad Autónoma del País Vasco. (BOPV, lunes 7 de marzo de 2016).