



Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

www.revistaorl.com

Artículo original

Encuesta sobre el Programa de Hipoacusia Infantil tras 5 años de su aplicación universal en Castilla y León **Survey on the infant hearing program after 5 years of its implementation universal in Castilla y León, Spain**

José Ignacio Benito-Orejas*, María del Carmen Romero-Hergueta**

**Servicio de ORL y Patología Cérvico-Facial. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.*

***Servicio de Promoción de la Salud y Programas Preventivos. Dirección General de Salud Pública. Consejería de Sanidad de la Junta de Castilla y León.*

Contacto: jibenito@ono.com

Recibido: 20/12/2011

Aceptado: 12/01/2012

Publicado: 19/01/2012

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja
Periodicidad continuada

Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

revistaorl@revistaorl.com

web: www.revistaorl.com

Director: José Luis Pardal Refoyo (Zamora)

Comité Editorial:

Carmelo Morales Angulo (Santander), Darío Morais Pérez (Valladolid), Ángel Muñoz Herrera (Salamanca), Manuel Tapia Risueño (Ponferrada), Antonio Sánchez del Hoyo (Logroño), Jaime Santos Pérez (Valladolid), Luis Ángel Vallejo Valdezate (Valladolid), Javier Martínez Subías (Soria), Pablo Casas Roderá (León), Enrique Coscarón Blanco (Zamora), Jose Granell Navarro (Ávila)

RESUMEN

Tras 5 años de desarrollo de un programa de cribado auditivo neonatal universal en la Comunidad de Castilla y León, mediante PEATC-A, presentamos las características particulares de su aplicación. A través de un cuestionario que respondieron los 14 coordinadores del Programa, hemos podido conocer las medidas adoptadas y las dificultades encontradas en cada centro hospitalario para llevar a cabo eficazmente los diferentes aspectos que corresponden al proceso de cribado, diagnóstico e intervención de la hipoacusia congénita.

Palabras clave: Hipoacusia; cribado auditivo neonatal; potenciales evocados auditivos del tronco cerebral.

Survey on the infant hearing program after 5 years of its implementation universal in Castilla y León, Spain**SUMMARY**

After a five-year development of a program for universal newborn hearing screening via AABR in the Community of Castilla y León, we present the specific characteristics of its application. By means of a questionnaire to which the 14 Program coordinators replied, we have been able to specify the measures adopted and the difficulties found in each hospital centre in carrying out with efficacy the various aspects of the process of screening, diagnosis and intervention in congenital hearing loss.

Keywords: Hearing loss; newborn hearing screening; auditory brainstem response.

Introducción

Antes de implementarse el cribado auditivo neonatal universal (cuya primera experiencia se planificó en Rhode Island en 1989) [1], se necesitaron 2 condiciones previas [2]. La primera, disponer de una prueba fisiológica, no invasiva y objetiva, para valorar la hipoacusia, que pudiera ser realizada por personal no profesional (Otoemisiones Acústicas (OEA) y/o Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral Automáticos (PEATC-A). La segunda, más compleja, debía demostrar que la detección temprana de la hipoacusia neonatal mejoraría el desarrollo educativo de los niños afectados [3-10].

En 1993, el Instituto Nacional de la Salud (NIH) de EEUU [11] propuso una reunión de consenso para establecer la mejor manera de identificar la hipoacusia neonatal y al año siguiente el Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) apoyó también el objetivo de detección universal, para identificar al recién nacido con sordera antes de los 3 meses de vida y comenzar el tratamiento antes de los 6 meses [12]. En 1998 se firma en Milán, el "European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening" a favor del cribado universal [13] y en febrero de 1999 la Academia Americana de Pediatría (AAP) publica un informe, en el que se justifica la puesta en marcha de un programa neonatal de "cribado universal" de hipoacusia en todos los hospitales con partos, a fin de detectar a todos los niños con hipoacusia bilateral mayor o igual a 35 dB HL en el mejor oído [14]. En este documento se establecen las líneas básicas que deben regir el cribado, seguimiento, identificación e intervención de los casos detectados y la forma de evaluar el programa.

En nuestro país, el 26 de Marzo de 1999 se aprueba en el Congreso de los Diputados una Proposición no de Ley que insta al Gobierno a articular un Plan Nacional de Prevención de la Sordera Infantil (nº de expediente 162/000304). En junio de 1999, y a petición del Ministerio de Sanidad, la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) elabora una propuesta donde se refiere la conveniencia de que la detección se extienda a todos los recién nacidos (RN) [15]. En febrero de 2001 las Cortes de Castilla y León aprueban una Proposición No de Ley relativa a la creación de un "Programa de Detección Auditiva Universal" en los neonatos de las 9 provincias de la Comunidad. Tras una ardua y compleja labor multidisciplinar, se edita en abril del 2004 el documento que recoge el "*Programa de Detección Precoz y Atención Integral de la Hipoacusia Infantil en Castilla y León*" [16], que se inicia ese mismo año en los 14 hospitales públicos de nuestra Comunidad.

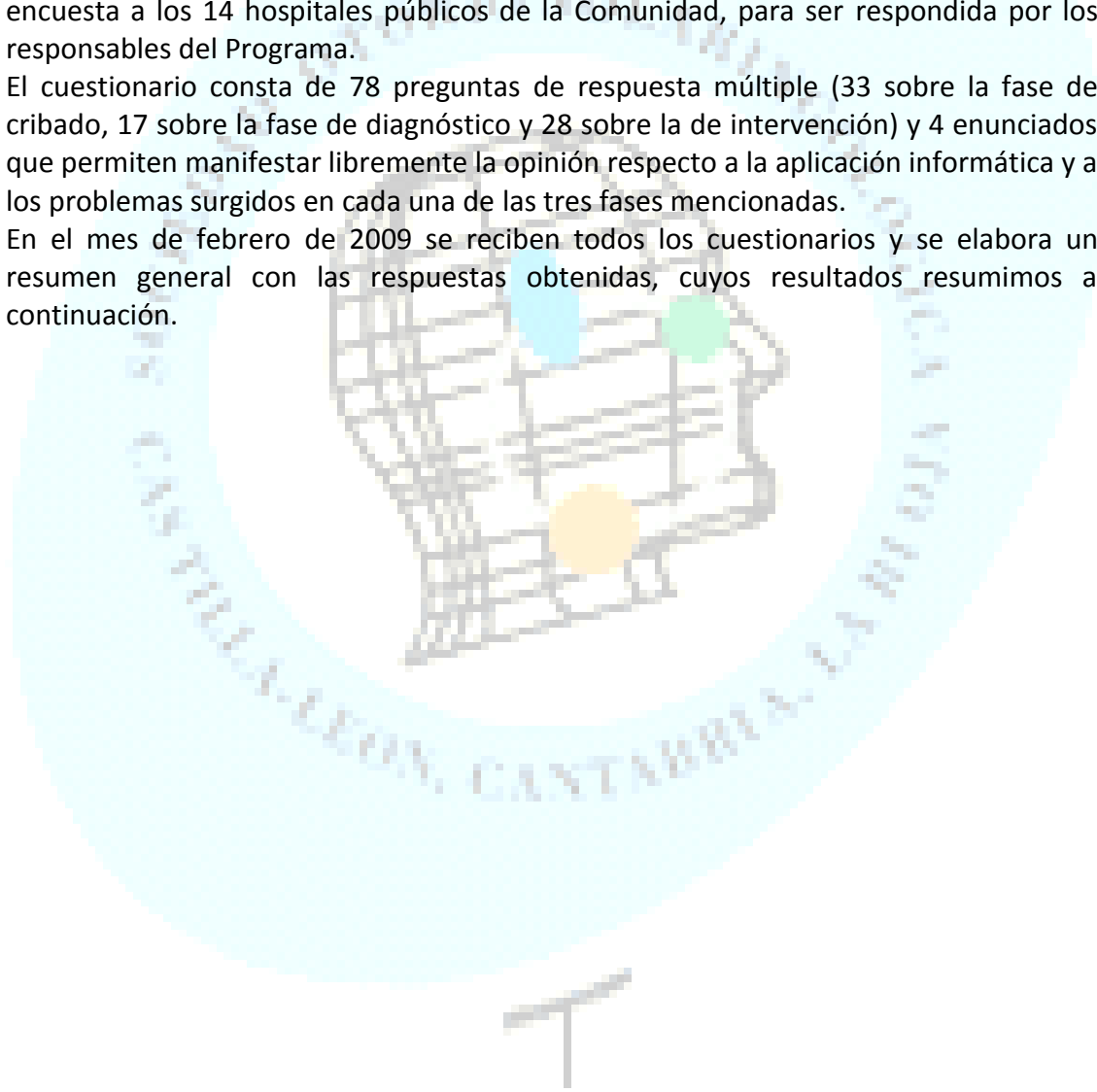
Transcurridos 5 años de la puesta en marcha de este Programa y dadas las diferentes características de los centros hospitalarios, hemos evaluado por medio de una encuesta, remitida a los coordinadores responsables del Programa en cada hospital, la organización y dificultades encontradas en su desarrollo.

Material y método

En colaboración con el Servicio de Promoción de la Salud y Programas Preventivos de la Consejería de Sanidad de la Junta de Castilla y León se elaboró un cuestionario en el que participaron los coordinadores del Programa de cribado auditivo neonatal de los hospitales de Valladolid, Burgos y Salamanca. Su finalidad era, conocer la forma de llevar a cabo las fases de cribado, diagnóstico e intervención de la hipoacusia congénita, pudiendo también expresar las dificultades encontradas. En diciembre de 2008 la Dirección General de Salud Pública e Investigación, Desarrollo e Innovación de la Consejería de Sanidad de la Junta de Castilla y León distribuye esta encuesta a los 14 hospitales públicos de la Comunidad, para ser respondida por los responsables del Programa.

El cuestionario consta de 78 preguntas de respuesta múltiple (33 sobre la fase de cribado, 17 sobre la fase de diagnóstico y 28 sobre la de intervención) y 4 enunciados que permiten manifestar libremente la opinión respecto a la aplicación informática y a los problemas surgidos en cada una de las tres fases mencionadas.

En el mes de febrero de 2009 se reciben todos los cuestionarios y se elabora un resumen general con las respuestas obtenidas, cuyos resultados resumimos a continuación.



Resultados

En la Fig. 1 mostramos el resumen de los resultados obtenidos.

1. Fase de cribado:

El alta de los recién nacidos (RN) sanos en los hospitales públicos de la Comunidad Castellano-Leonesa, se produce entre las 24 y 72 horas (entre 24 y 48 horas en el 45% de hospitales y entre 48 y 72 horas (55%) en el resto). En todos los hospitales se dan altas en fin de semana.

¿Quién realiza la prueba de cribado?:

La 1ª prueba de cribado es realizada por una enfermera, que puede ser igualmente de obstetricia, pediatría u otorrinolaringología (ORL). En cada hospital, una media de 2 personas son las encargadas del cribado (variable entre 1 y 12).

¿Dónde se realiza la prueba de cribado?:

En el 80% de los hospitales esta primera prueba se efectúa en la sala de obstetricia (en un 15% en pediatría y en un 5% en ORL).

Al 70% de los RN sanos la prueba se les realiza en una habitación especialmente habilitada y al 30% restante al lado de la madre. En los ingresados en neonatología, la 1ª prueba se practica en la misma unidad, por la enfermera encargada del resto del cribado y en el 65% de los casos se lleva a cabo antes del alta hospitalaria.

¿Cuándo se realiza la prueba de cribado?:

En general por la mañana (excepcionalmente a cualquier hora, 7%, o de 15 a 20 horas, 7%).

La mitad de los hospitales no hace pruebas en fin de semana y el 65% no criba en festivo. Si se realizan las pruebas en fin de semana o festivo, se suele encargar una enfermera de pediatría (40%) u obstetricia (30%). En el 93% de los centros se criba en vacaciones, por una enfermera sustituta.

¿Cómo se realiza la prueba de cribado?:

En el 70% de hospitales se solicita un consentimiento oral, que generalmente se complementa con la información del tríptico editado por la Junta de Castilla y León. En el resto, o bien se pide un consentimiento escrito o no se expresa dicho consentimiento.

Como queda establecido en nuestro Programa, la prueba de cribado se realiza, en todos los hospitales, con Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral Automáticos (PEATC-A). El equipo elegido es el Accu Screen Pro-A® (con programa informático Acculink®), fabricado por Fischer-Zoth (Alemania). Durante estos 5 años, el 85% de los equipos ha sufrido averías y en general se opina (80%) que la casa comercial distribuidora de los mismos no se ha preocupado ni del mantenimiento ni de la calibración.

En el 80% de los hospitales la prueba se efectúa con auriculares, usándose la sonda intraauricular en un 20%. La duración promedio de la prueba completa, desde el primer contacto con el neonato, es de unos 20' (variable de 10 a 40', según las condiciones). Si "NO PASA", en la mayoría de los hospitales se intenta repetir antes del alta.

Factores de riesgo (FR):

Los pediatras no suelen avisar de los RN con factores de riesgo (50% no avisan, 35% sí y 15% a veces). Y sólo la mitad de ellos registra los FR en el Documento de Salud Infantil (DSI), documento desconocido para el 22% de los coordinadores.

Resultados y Seguimiento:

Si "NO PASA" la 1ª prueba de cribado, es la enfermera (70%) la que suele informar del resultado (en un 10% es el ORL y en un 20% el pediatra) y por lo general (85%) los padres lo aceptan bien.

A los RN que se van sin la prueba de cribado o que "no la pasan", se les entrega (en el 65% de casos) una cita escrita y al resto se les cita por teléfono (en algunos casos se usan ambos procedimientos). La citación es entre 15 días y 1 mes y la prueba tiene lugar, junto a los que proceden de centros privados, en ORL (45%), en obstetricia (40%) o en pediatría (15%). La 2ª prueba la suele realizar la misma enfermera que hizo la primera (80%) y en el resto de los niños (centros privados y altas de fin de semana), la efectúa una enfermera de ORL.

Si "NO PASA" la 2ª prueba de cribado, la enfermera (50 %) o el médico especialista (ORL 35% y pediatra 15%) son los que informan a los padres del resultado y entregan una cita escrita para exploración ORL (un 15% de hospitales envía directamente al paciente a su centro de referencia).

2. Fase de diagnóstico:

En el 75% de los hospitales de nuestra Comunidad hay asignados determinados especialistas en ORL para el seguimiento de los niños que "NO PASAN" el cribado (de esta labor se encargan 1 ó 2 especialistas).

¿Dónde se realiza el diagnóstico audiológico de la hipoacusia?:

La prueba diagnóstica de Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral (PEATC) se lleva a cabo en 8 hospitales (60%) y en el resto (6 hospitales) se deriva a los niños al centro hospitalario de referencia. De los hospitales que cuentan con PEATC diagnósticos, la mitad están ubicados y dependen del Servicio de ORL y la otra mitad del de Neurofisiología.

¿Cómo se efectúa la prueba de PEATC?:

En la mayoría de los niños el registro de PEATC se obtiene con sueño fisiológico; de no conseguirlo, se usa la sedación (con benzodiazepinas, hidrato de cloral...) y si es necesario se aplica la sedación anestésica, bien en el quirófano, en el propio Servicio de ORL o en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) pediátrica.

¿Cuándo se realiza la prueba de PEATC?:

En los niños que "NO PASAN" el cribado, intentamos conseguir los primeros PEATC diagnósticos con ≤ 3 meses de edad corregida (60% de hospitales con menos de 3 meses y 40% a los 3 meses de edad corregida) y si los umbrales de onda V son mayores de 30 dB nHL (se considera normal 30 dB nHL o menos) se repiten antes de los 6 meses de edad corregida. Si en los 2º PEATC, los umbrales de onda V siguen siendo mayores de 30 dB nHL, el especialista ORL realiza un informe escrito que entrega a los padres, explicándoles verbalmente la posibilidad de una hipoacusia (en el 55% de hospitales esta misión corresponde al coordinador del Programa y en el otro 45% depende del ORL que haya realizado el diagnóstico).

Seguimiento:

Si a un RN se le diagnostica de hipoacusia con PEATC (umbral de onda V superior a 30 dB nHL), se le revisa en consulta cada 3-6 meses, completándosele el diagnóstico audiológico con otras pruebas (todos utilizan la impedanciometría, el 75% Potenciales de Estado Estable (PEE), el 50% OEAT y/o Productos de Distorsión (PD), el 37% audiometría de comportamiento condicionada y el 12% Potenciales de Latencia Media (PLM) de 40 Hz).

¿Cómo se realiza el diagnóstico etiológico de la hipoacusia?:

Respecto al diagnóstico etiológico de la hipoacusia, el 90% solicita, si lo considera, diagnóstico genético (aunque todos reconocen la dificultad de enviar y obtener resultados en los centros de referencia). Así mismo, en las hipoacusias congénitas no sindrómicas, el 90% solicita pruebas de imagen (sólo Resonancia Magnética Nuclear (RMN) o RMN y Tomografía Axial Computarizada (TAC), que se efectúan generalmente entre los 6 meses y 1 año de edad. La mayoría de los coordinadores considera que los radiólogos de su hospital interpretan con precisión la patología malformativa de oído medio e interno.

En caso de hipoacusia sindrómica, el pediatra es el encargado de enviar al paciente a algún centro especializado en dicha patología.

Según la evolución y si se considera necesario, el 75% de centros ORL diagnósticos pide una interconsulta a un Servicio de Foniatría.

3. Fase de intervención:

¿Quién informa de esta fase?:

Después de transmitir a los padres la noticia de la hipoacusia de su hijo (labor que como se ha dicho, en el 55% de los hospitales la realiza el coordinador del Programa y en el otro 45% el ORL que haya realizado el diagnóstico), la misma persona les informa del proceso de intervención. Sólo en un 10% de hospitales participa en las tareas informativas el trabajador/a social.

¿En qué consiste la fase de intervención?:

Tras el diagnóstico inicial de hipoacusia con PEATC, los niños son remitidos al Centro Base de Atención al Minusválido, donde se orienta a las familias, se valora el grado de minusvalía y se inicia un programa de intervención temprana.

Así mismo, todos los niños con umbrales de onda V en PEATC superiores o iguales a 50 dB nHL en ambos oídos, son remitidos a un centro de audioprótesis infantil, de carácter exclusivamente privado en nuestra Comunidad. Sólo el 35% de los hospitales cuenta en su área de referencia con uno de estos centros. Generalmente son los centros de referencia en diagnóstico audiológico los que remiten a los niños al centro auditivo.

En caso de necesidad y de manera general, es el ORL quien decide la conveniencia de implante coclear en un niño con hipoacusia. En un tercio de hospitales esta decisión se toma en colaboración con el logopeda y el audioprotesista. A los niños candidatos a implante coclear, se les suele enviar a uno de los dos hospitales de referencia, con menos de 1 año de edad (el 70% al Complejo Hospitalario de Salamanca y el 30% al Hospital Pío del Río Hortega).

Un tercio de los centros de diagnóstico han tenido algún caso en el que los padres se han negado a colocar audífonos o implante coclear a su hijo hipoacúsico.

Según los coordinadores, las poblaciones de riesgo social más importantes en nuestro entorno (en cuanto a fallo en el seguimiento de la fase de intervención) son los inmigrantes (en el 100% de hospitales), los pertenecientes a etnia gitana (en el 80% de hospitales) y otros varios (en el 20%).

En todas las provincias hay asociaciones de sordos y asociaciones de padres de sordos.

¿Cómo se controla desde ORL la fase de intervención?:

En general, el ORL desconoce en qué consiste la terapia en atención temprana. No sabe a qué edad se inicia el trabajo logopédico, el tiempo que se emplea, la suficiencia de ese tiempo...

Sólo la mitad de los hospitales "dedicados al diagnóstico" recibe informes evolutivos desde atención temprana (20% de forma habitual y 30% ocasionalmente). Sólo el 50% realiza reuniones periódicas con los terapeutas del Centro Base y sólo el 50% las realiza con los audioprotesistas. Y en general, se expresa que la relación entre el logopeda y el audioprotesista es escasa, así como también la existente entre los ORL de los diferentes centros de referencia.

Cuando el niño se escolariza, sólo el 30% de ORL recibe "a veces" informe de alta del Centro Base. Sólo el 70% de hospitales tiene en su área centros escolares especializados en hipoacusia (públicos o privados). Un 60% de coordinadores desconoce el beneficio y la posibilidad de indicación de sistemas FM en el medio escolar.

El 80% de los centros diagnósticos de hipoacusia infantil ha diagnosticado a algún niño del medio rural, pero menos del 40% conoce cómo se realiza la habilitación de estos niños. El 70% de estos centros ha diagnosticado hipoacusia y retraso psicomotor en el mismo paciente, pero sólo alguno conoce cómo se lleva a cabo la rehabilitación.

Finalmente, la mitad de los centros de diagnóstico reconocen haber encontrado algún caso de hipoacusia tardía (con "PASA" en el cribado auditivo).

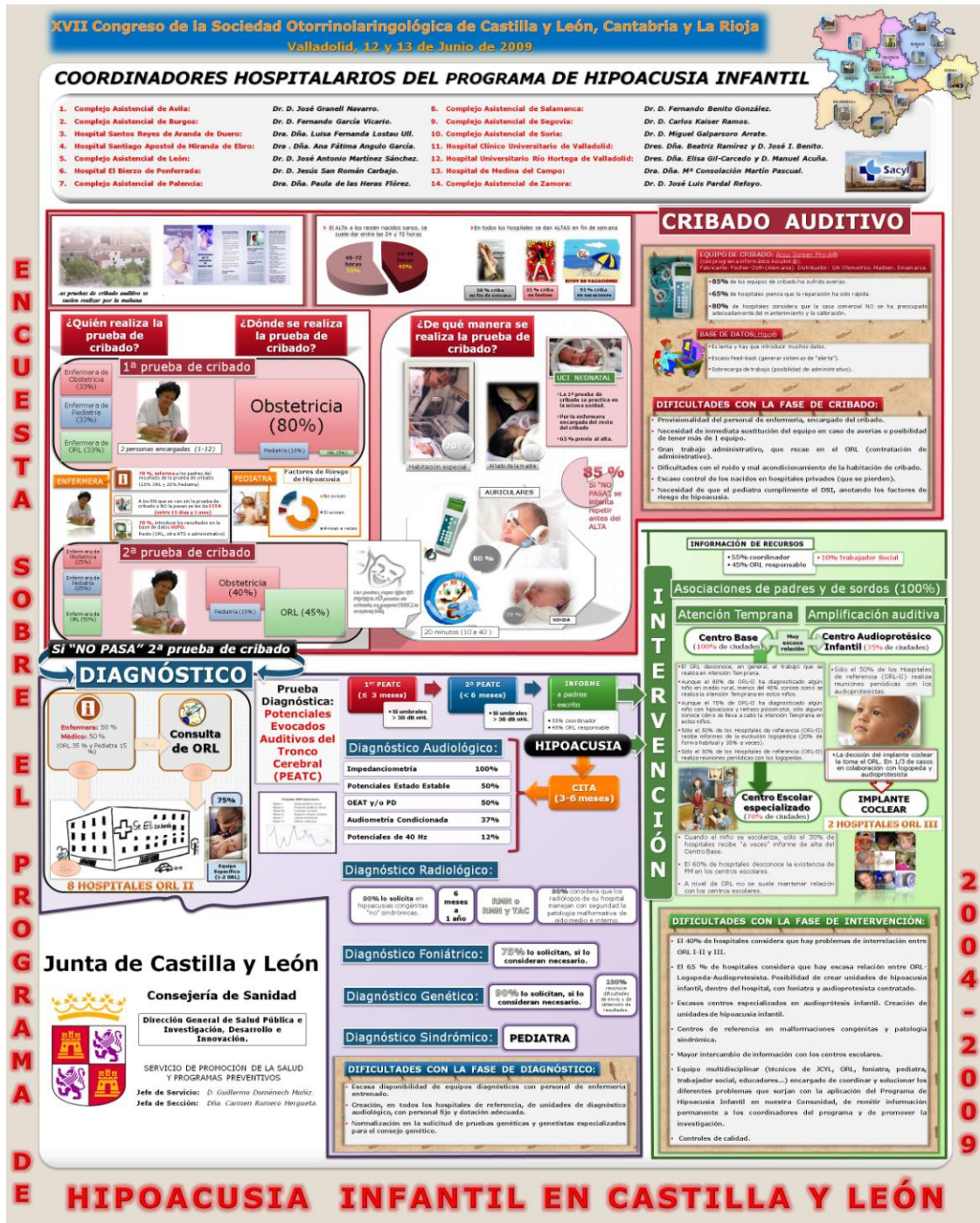


FIG. 1: Resumen de los resultados de la encuesta sobre el Programa de Hipoacusia Infantil en Castilla y León (periodo 2004-2009). Póster presentado en el XVII Congreso de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja (Valladolid, Junio 2009).

Discusión

La calidad de un programa de cribado de la hipoacusia neonatal, va más allá de la propia detección y debe incluir y garantizar las fases de diagnóstico e intervención, porque lo contrario nos llevaría a situaciones fuera de toda lógica y ética [17]. Por estos motivos, nuestro "Programa de Hipoacusia Infantil en Castilla y León" no sólo contempla la detección precoz sino, como su nombre indica, la atención integral, es decir la aplicación de todos aquellos procedimientos diagnósticos y de intervención multidisciplinar que facilitan el acceso precoz y natural al lenguaje oral a través de la audición, aprovechando la plasticidad cerebral de los primeros años de vida [16]. Todos nuestros hospitales cuentan con un responsable médico del Programa (coordinador del mismo y del sistema de registro).

Cribado auditivo:

La finalidad del cribado auditivo universal consiste en identificar a todos los niños que nazcan con una afectación auditiva significativa, de la forma más rápida y económica [18]. Según las recomendaciones del JCIH (2007) [19] y de la CODEPEH (2010) [20], se deberían detectar todas las hipoacusias permanentes uni o bilaterales de cualquier grado y etiología, sean de tipo sensorial, conductivo o neural (neuropatía/disincronía auditiva); pero con los medios técnicos actuales sólo somos capaces de detectar las hipoacusias superiores a 35 dB.

La técnica de cribado perfecta sería aquella que tuviera un 100% de especificidad ("PASAN" todos los individuos sanos) y un 100% de sensibilidad ("NO PASA" ninguno de los que tienen hipoacusia). Pero al no existir esta prueba de cribado [21], se debe buscar un compromiso entre la sensibilidad y la especificidad.

Después de aplicar durante varios años un procedimiento de cribado auditivo neonatal con 2 fases de PEATC-A, hemos comprobado que, en nuestro medio, resulta ser el mejor sistema [22]. No produce un excesivo gasto en tiempo o en dinero respecto al cribado con OEAT y disminuyen los falsos positivos. Al disminuir los falsos positivos se reduce el número de niños que se pierden en el seguimiento y mejoran los costes intangibles referidos al transporte, tiempo de espera y ansiedad familiar. Pero además, la prueba con PEATC-A permite, frente a las OEAT, la detección de los desórdenes de conducción neural (neuropatía/disincronía auditiva).

Con la aprobación (3-4-2008) y desarrollo del "Registro de Recién Nacidos en Castilla y León" (fichero automatizado RENACyL) [23], tenemos un conocimiento real de todos los niños nacidos, tanto en el medio público como en el privado, dentro de la Comunidad Castellano-Leonesa. En base a este registro y según los datos del Servicio de Promoción de la Salud de la Dirección General de Salud Pública, de la Consejería de Sanidad de la Junta de Castilla y León, hemos cribado al 99% de los RN (9% procedentes de hospitales privados), con un 0,2% de "NO PASA" en el 2º cribado.

El sistema de registro informático "HIPO" elaborado para la introducción de los resultados del cribado, diagnóstico e intervención de la hipoacusia congénita, se va renovando continuamente. Mediante la creación de un "sistema de alarmas", se avisa a los usuarios de los posibles retrasos en la ejecución de las fases sucesivas que

comprende el Programa.

La conjunción de ambos registros (HIPO y RENA) nos informa del 100% de los niños a cribar y de los errores que podamos cometer a lo largo del proceso, teniendo en cuenta que se debe cumplir el “plan 1-3-6” establecido como objetivo por todos los organismos internacionales y que consiste en el cribado de todos los RN antes del primer mes de edad (corregido para los prematuros), diagnóstico audiológico de los que “NO PASAN” el cribado a los 3 meses de edad corregida e inicio de la intervención en todos los casos de hipoacusia permanente, no más allá de los 6 meses de edad corregida [11, 14, 19, 20, 24].

En nuestro programa informático HIPO se incluyen los niños con factores de riesgo y se especifican los mismos para su posterior seguimiento. Es muy importante que el pediatra de atención primaria refleje estos factores en el Documento de Salud Infantil (DSI), o bien a partir del informe de alta del Servicio de Neonatología, del conocimiento de antecedentes familiares de hipoacusia, o de la detección de alteraciones físicas o estigmas que pudieran indicar la posibilidad de una hipoacusia de tipo sindrómico. Todos los niños dentro del “Programa del Niño Sano” en los centros de salud, seguirán controles semestrales, hasta los 3 años, del adecuado desarrollo comunicativo y del lenguaje. En aquellos con factores de riesgo asociado a la hipoacusia, el momento y el número de revaluaciones o el envío al ORL, deberá individualizarse dependiendo del factor identificado y de la evolución del niño. Aunque pasen el test neonatal deben ser reevaluados al menos una vez antes de los 24-30 meses [20].

Finalmente, asumimos las últimas recomendaciones establecidas con respecto al cribado auditivo [19, 20]:

-A los niños que necesitan una 2ª prueba de cribado, se les evalúa de forma bilateral aunque en la prueba inicial sólo fallara un oído.

-Se necesita repetir el cribado auditivo, a ser posible antes del alta, a los niños que reingresen durante el primer mes de vida, asociando un factor de riesgo.

El inicio del período escolar podría ser una nueva oportunidad para evaluar la capacidad comunicativa del niño a fin de garantizar que no quedarán sin detectar trastornos audiológicos de aparición tardía o adquirida [20].

Como propuestas operativas recomendadas por la CODEPEH para la fase de cribado [20], serían de interés en nuestro medio, de acuerdo al resultado obtenido en la encuesta, capacitar a un personal de enfermería específico para las pruebas de cribado, acotando en lo posible la provisionalidad tan frecuente en el medio hospitalario y asegurar que la fase de recribado sea realizada también por personal con experiencia y en una habitación adecuada, especialmente en lo relativo a su insonorización.

El programa de registro de recién nacidos nos ha permitido conocer, que los niños que nacen en hospitales privados, quizá porque deben desplazarse a los hospitales de la red sanitaria pública para efectuar la prueba de cribado auditivo, son los que presentan un mayor descontrol en la realización de esta prueba.

Una de las causas por las que puede fallar el cumplimiento de un programa de cribado auditivo universal es por la falta de medios de soporte suficientes, que permitan la sustitución inmediata del equipo técnico de cribado en caso de avería o necesidad de

calibración. Como expresan las estadísticas de otros programas [25], un porcentaje de niños a los que, por este u otro motivo (periodos de vacaciones o festivos), se les retrasa la realización de la prueba, se pierden para siempre. En este sentido, es muy importante adquirir compromisos con la empresa suministradora de los equipos o disponer de algunos de reserva.

Ante la posibilidad de falsos negativos es fundamental realizar un mantenimiento y calibración periódica de los equipos de cribado según las indicaciones del fabricante.

Diagnóstico audiológico:

La confirmación diagnóstica de hipoacusia en los niños que no superan las dos fases del cribado neonatal, debería quedar determinada en los 3 primeros meses de vida postnatal (corregida por prematuridad) [19, 20].

Para obtenerlo, nos basamos en la interpretación de un conjunto de pruebas audiológicas, que deben incluir siempre la timpanometría, los PEATC y las OEAT, repetidas al menos 2 veces, con una diferencia de 1 a 4 semanas [16, 20]. El registro informático HIPO tiene en cuenta estos plazos, respondiendo con una "alarma" en caso de que se superen. La finalidad es poder iniciar la intervención terapéutica antes de los 6 meses de edad corregida [19, 20].

Para conseguir que estas exploraciones se realicen en el menor tiempo posible y para evitar los inconvenientes que conllevan los repetidos desplazamientos, con frecuencia multiplicados por la presencia de patología añadida de oído medio, creemos que sería conveniente la implantación, en los servicios de ORL de todos los hospitales de referencia, de "Unidades de Diagnóstico de Hipoacusia Infantil", con personal capacitado y dotación adecuada [20], acelerándose así la obtención del diagnóstico precoz y disminuyendo los efectos que generan estos traslados.

A este diagnóstico audiológico precoz, que permite iniciar la intervención, se le debe complementar con otras exploraciones electrofisiológicas (Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable) y sobre todo con pruebas audiométricas de comportamiento, a partir de los 8 meses de edad corregida (en general audiometría condicionada por refuerzo visual) [16].

De acuerdo con las últimas recomendaciones de la CODEPEH (2010) [20], creemos que es fundamental potenciar el papel del pediatra de atención primaria en la evaluación y seguimiento del correcto desarrollo auditivo, de las habilidades comunicativas y del lenguaje oral en todos los niños; además de identificar y revisar con mayor regularidad a aquellos con factores de riesgo de hipoacusia. En este nivel de asistencia se debería tener capacidad para realizar un cribado auditivo estandarizado con una prueba validada y objetiva (por ej. OEAT) a los 9, 18, 24 y 30 meses de edad, o en cualquier otro momento si surgieran sospechas de hipoacusia.

Diagnóstico etiológico:

A todo niño diagnosticado de hipoacusia se le debe realizar, por lo menos, un examen oftalmológico, pues los niños que padecen sordera son especialmente dependientes del sentido de la vista para establecer habilidades comunicativas y explorar el mundo que les rodea. Pero además, ciertos procesos ocasionan ambos déficits: auditivo y visual [26].

Hasta la fecha no se ha llegado a un consenso que permita elaborar un protocolo de diagnóstico etiológico. En base a la historia clínica y a las exploraciones físico-

neurológicas y audiológicas, solicitaremos estudios genéticos, radiológicos, analíticos y otros complementarios (ECG, electroretinograma, electroforesis) [27]. Sería deseable que entre los coordinadores del Programa se pudiera aprobar un mínimo común de exploraciones, con el fin de unificar y rentabilizar este diagnóstico causal. Los niños con sordera severa/profunda deben ser evaluados genéticamente como primer paso [20], y por ello debemos intentar conseguir en nuestra Comunidad un sistema normalizado de solicitud de pruebas genéticas, pudiendo disponer de resultados precoces y de genetistas especializados para el consejo genético. Son muchas las razones por las que es importante el estudio genético de la hipoacusia, entre ellas porque es la única forma de diagnosticar por medios mínimamente invasivos una hipoacusia neurosensorial no sindrómica y porque puede identificar síndromes sin otras manifestaciones en edades tempranas; además de que una vez establecido el diagnóstico, los pacientes se pueden beneficiar del consejo genético [27].

Fase de intervención y seguimiento:

En cuanto se confirma la existencia de una hipoacusia, se debe proporcionar a los padres una atención especializada que les permita, por un lado, disponer de la información necesaria para la toma de decisiones respecto a la sordera de su hijo y, por otro, desempeñar el papel fundamental que les corresponde en su proceso de rehabilitación, ya que es en el seno de la familia donde nace y tiene lugar el desarrollo comunicativo y la adquisición del lenguaje oral en los niños [28]. La intervención, centrada en la familia, debe contar con el apoyo de un equipo multidisciplinar donde se lleve a cabo el tratamiento médico, quirúrgico, audioprotésico, logopédico y educativo, adecuado a la patología y edad [29]. Para ello, todos los profesionales que intervienen en el diagnóstico y el tratamiento habrán de coordinarse para el efectivo intercambio de información, el seguimiento más adecuado del desarrollo del niño y sus progresos, así como para el análisis y toma de decisiones en relación a las distintas estrategias de intervención. Debemos buscar los cauces necesarios para incrementar el intercambio de información y la relación entre ORL, logopeda, audioprotésista y educador (centros escolares).

Este objetivo se consigue con la adecuada y precoz adaptación audioprotésica, sin que pase más de un mes desde el diagnóstico audiológico inicial, en combinación con la Atención Temprana, eficazmente proporcionada por profesionales capacitados. Es imperativo que las administraciones públicas ofrezcan la suficiente cobertura económica, que permita a las familias disponer tanto de los profesionales como de las prestaciones audioprotésicas adecuadas con el fin de garantizar una atención adecuada, suficiente y especializada para el niño y su familia, independientemente de la capacidad económica y sociocultural de los progenitores. Es nuestro deber como coordinadores, plantear estas exigencias; y en este sentido, como la CODEPEH proclama [20], solicitar a los Organismos Administrativos Competentes que se adopten las medidas legales para que las prótesis auditivas (implantes y audífonos) sean costeados íntegramente por el Sistema Nacional de Salud e incorporados en la Cartera de Servicios Ortoprotésicos sin límite de edad; ofreciendo además, la cobertura suficiente para su mantenimiento y actualización.

Deben existir itinerarios de derivación establecidos, con objeto de evitar el

peregrinaje de las familias entre los distintos profesionales implicados en la atención de la sordera infantil y que aseguren la necesaria coordinación interprofesional para la adecuada atención integral del niño y su familia. Gran parte de esta labor podría ser desarrollada por el trabajador/a social del hospital y complementada a través de los programas de orientación a las familias existentes en algunas asociaciones de padres [30].

En aquellos casos en los que se compruebe que la adaptación audiotprotésica correcta y la atención temprana no consiguen los resultados esperados en un periodo de 3 a 6 meses, ha de considerarse la inclusión del niño en un programa de implante coclear [16].

Para pérdidas auditivas congénitas de aparición tardía o adquirida, el 95% de los afectados debería iniciar este tratamiento en el plazo de 45 días desde el diagnóstico [20].

Al menos el 90% de los niños con pérdida auditiva permanente debe haber tenido, antes del año de edad, un control del desarrollo cognitivo y lingüístico [16].

Control de calidad:

Es importante que el Programa de Detección Precoz y Atención Integral de la Hipoacusia Infantil sea sometido a un seguimiento que permita determinar el cumplimiento de los criterios de calidad adecuados [25]. Dichos criterios de calidad aplicados al cribado, diagnóstico, tratamiento y seguimiento del mismo, son la garantía de nuestro propósito y su permanente vigilancia proporcionará la mejor atención, tanto médica como educativa y social.

A través de la Comisión Regional y de las Comisiones Provinciales de Evaluación y Seguimiento del Programa, se deben establecer los procedimientos y recursos necesarios para lograr este control de efectividad en los distintos ámbitos del Programa, adecuándolos a los estándares de calidad establecidos [16, 19, 20]; para promover la difusión e intercambio de resultados (siendo deseable iniciar un consenso a nivel nacional que permitiera unificar progresivamente las diferentes bases de datos utilizadas en este proceso); para plantear estudios de coste/beneficio y para facilitar y fomentar los cauces que permitan la investigación.

Finalmente, como manifiesta la CODEPEH (2010) [20], la designación de un responsable del Programa en cada Comunidad Autónoma, experto en las diferentes fases del proceso, podría servir de interlocutor y coordinador de los equipos multidisciplinares, facilitando el intercambio de resultados y experiencias con otras Comunidades y acelerando la transmisión de problemas a la administración.

Conclusión

Seguramente, conocer los problemas y limitaciones surgidos a lo largo de estos 5 años en los 14 Hospitales Públicos de la Comunidad Castellano-Leonesa, como resultado de la aplicación de un “Programa de Detección y Atención Integral de la Hipoacusia Infantil” que entre todos consensuamos, pueda ofrecer utilidad en la búsqueda de soluciones. Con la intención dirigida hacia el objetivo común de conseguir que los niños nacidos con sordera, desarrollen las máximas competencias comunicativas en lengua oral, seremos capaces entre todos de ir superando las dificultades y ofreciendo a nuestra población un programa más ambicioso y de mayor calidad.

Agradecimiento

Al Servicio de Promoción de la Salud y Programas Preventivos de la Junta de Castilla y León y a la entusiasta participación de todos los coordinadores del “Programa de Detección Precoz y Atención Integral de la Hipoacusia Infantil en Castilla y León”: Complejo Asistencial de Avila (Dr. D. José Granell Navarro), Complejo Asistencial de Burgos (Dr. D. Fernando García Vicario), Hospital Santos Reyes de Aranda de Duero (Dra. Dña. Luisa Fernanda Lostau Ull), Hospital Santiago Apóstol de Miranda de Ebro (Dra. Dña. Ana Fátima Angulo García), Complejo Asistencial de León (Dr. D. José Antonio Martínez Sánchez), Hospital El Bierzo de Ponferrada (Dr. D. Jesús San Román Carbajo), Complejo Asistencial de Palencia (Dra. Dña. Paula de las Heras Flórez), Complejo Asistencial de Salamanca (Dr. D. Fernando Benito González), Complejo Asistencial de Segovia (Dr. D. Carlos Kaiser Ramos), Complejo Asistencial de Soria (Dr. D. Miguel Galpasoro Arrate), Hospital Clínico Universitario de Valladolid (Dra. Dña. Beatriz Ramírez Cano), Hospital Universitario Pío del Río Hortega de Valladolid (Dres. Dña. Elisa Gil-Carcedo y D. Manuel Acuña García), Hospital de Medina del Campo (Dra. Dña. M^a Consolación Martín Pascual), Complejo Asistencial de Zamora (Dr. D. José Luis Pardal Refoyo). Sin su colaboración, este trabajo no hubiera sido posible.

BIBLIOGRAFÍA

1. White WR, Behrens TR. The Rhode Island Hearing Assessment Project: implication for universal newborn screening. *Semin Hear* 1993; 14: 18-29.
2. Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening. A silent revolution. *N Engl J Med* 2006; 354: 2151-2164.
3. Apuzzo ML, Yoshinaga-Itano C. Early identification of infants with significant hearing loss and the Minnesota child development inventory. *Semin Hear* 1995; 16: 124-139.
4. Yoshinaga-Itano C, Apuzzo ML. Identification of hearing loss after age 18 months is not early enough. *Am Ann Deaf* 1998; 143: 380-387.
5. Yoshinaga-Itano C, Apuzzo ML. The development of deaf and hard of hearing children identified early through the high-risk registry. *Am Ann Deaf* 1998; 143: 416-424.
6. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early-and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998; 102: 1161-1171.
7. Yoshinaga-Itano C, Coulter DK, Thomson V. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for children with hearing loss. *J Perinatol* 2000; 20 (suppl 8): S132-S137.
8. Mayne AM, Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Carey A. Expressive vocabulary development of infants and toddlers who are deaf or hard of hearing. *Volta Rev* 2000; 100: 1-28.
9. Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics* 2000; 106: E43.
10. Calderon R, Naidu S. Further support of the benefits of early identification and intervention with children with hearing loss. *Volta Rev* 2000; 100: 53-84.
11. National Institute of Health Consensus Statement. Early identification of hearing impairment in infants and young children. *NIH Consensus Statement* 1993 Mar 1-3; 11: 1-24.
12. Joint Committee on Infant Hearing. Position Statement. *ASHA* 1994; 36: 38-41.
13. Grandori F, Lutman M. The European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening (Milan, May 15-16, 1998). *Am J Audiol* 1999; 8: 19-20.
14. American Academy of Pediatrics. Task force on Newborn and Infant Hearing. Newborn and infant hearing loss: Detection and intervention. *Pediatrics* 1999; 103: 527-530.
15. Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia: Programa para la detección precoz, el tratamiento y la prevención de la hipoacusia infantil. 1999.

16. Junta de Castilla y León. Consejería de Sanidad. Programa de detección precoz y atención integral de la hipoacusia infantil. 2004. 78 pp.
17. CODEPEH. Marco J, Almenar A, Alzina V, Bixquert V, Jaudenes MC, Ramos A. Control de calidad de un programa de detección, diagnóstico e intervención precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Documento oficial de la Comisión para la Detección de la Hipoacusia en recién Nacidos. Acta Otorrinolaringol Esp 2004; 55: 103-106.
18. Watkin PM. Neonatal hearing screening: methods and outcome. Audiol Med 2003; 1: 165-174.
19. 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.
20. CODEPEH (Comisión para la detección precoz de la hipoacusia infantil). Trinidad-Ramos G, Alzina V, Jaudenes-Casabón C, Núñez Batalla F, Sequí-Canet JM. Recomendaciones de la CODEPEH para 2010. Acta Otorrinolaringol Esp 2010; 61(1): 69-77.
21. Jerger J. Universal newborn screening for hearing loss. J Am Acad Audiol 2009; 20(1): 1 p following table of contents.
22. Benito-Orejas JI, Ramírez B, Morais D, Almaraz A, Fernández-Calvo JL. Comparison of two-step transient evoked otoacoustic emissions (TEOAE) and automated auditory brainstem response (AABR) for universal newborn hearing screening programs. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2008; 72: 1193-1201.
23. BOCYL Nº 71, 14-4-2008. ORDEN SAN/553/2008. 6813.
24. Healthy People 2010. Available at: www.healthypeople.gov/document.
25. Shulman S, Besculides M, Saltzman A, Ireys H, White K. Evaluation of the universal newborn hearing screening and intervention program. Pediatrics 2010; 126: S19-S27.
26. Nikolopoulos TP, Lioumi D, Stamatakis S, O'Donoghue GM. Evidence-based overview of ophthalmic disorders in deaf children: A literature update. Otol Neurotol 2006; 27: S1-S24.
27. Núñez Batalla F. Diagnóstico etiológico. En: Trinidad G, Jáudenes C (coord.): Sordera infantil. Del diagnóstico precoz a la inclusión educativa. Guía práctica para el abordaje multidisciplinar. Confederación Española de Familias de Personas Sordas. FIAPAS. Madrid, 2011; 119-128.
28. Stredler-Brown A. The importance of early intervention for infants and children with hearing loss. En: Madell JR, Flexer C eds. New York: Thieme Medical Publishers, Inc., 2008; 232-239.

29. Trinidad G, Jáudenes C (coord.). Sordera infantil. Del diagnóstico precoz a la inclusión educativa. Guía práctica para el abordaje multidisciplinar. Confederación Española de Familias de Personas Sordas. FIAPAS. Madrid. 2011.
30. Benito-Orejas JI, Ramírez B, Morais D, Fernández-Calvo JL, Almaraz A. Resultados de aplicar durante 42 meses un protocolo universal de detección e intervención precoz de la hipoacusia en neonatos. Acta Otorrinolaringol Esp 2008; 59 (3): 96-101.

