

Programa de detección precoz de hipoacusias en el recién nacido



Autora: Lucía Sanguino López
Médico Adjunto Sección de Neonatología
Marzo 2020

Índice

- ✓ Programa de detección precoz de hipoacusias en el recién nacido
 1. Primera fase: cribado neonatal (Neonatología)
 2. Segunda fase: confirmación diagnóstica (ORL Pediátrica)
 3. Tercera fase: estudio etiológico y tratamiento (ORL Pedl)

- ✓ Resultados cribado auditivo neonatal H.G.U.A años 2015- 2019

- ✓ Conclusiones

Primera fase: cribado auditivo neonatal

- ✓ 2000- 2010: implantación progresiva cribado universal en todo el territorio nacional
- ✓ 1/1000 RN hipoacusia NS profunda bilaterales
- ✓ 80% de hipoacusias infantiles están presentes al nacimiento
- ✓ 50% de los niños con hipoacusia congénita no tienen factor de riesgo

Problema de
salud
relevante

- ✓ **Técnicas de cribado auditivo** (ambas cualitativas)
 - Otoemisiones Acústicas Provocadas (OEAS)
 - Potenciales evocados auditivos de Tronco automáticos (PEATa)

Prueba
sencilla,
segura, fiable
y eficiente

✓ Fortalezas del programa:

- Mejora la evolución del paciente
- Adquisición lenguaje hablado y máximo desarrollo (cognitivo, educativo, social)

Intervención precoz cambia Historia
natural de enfermedad → mejor pronóstico

Primera fase: cribado auditivo neonatal

Comparación Otoemisiones Acústicas Provocadas / Potenciales Evocados Auditivos de Tronco automáticos

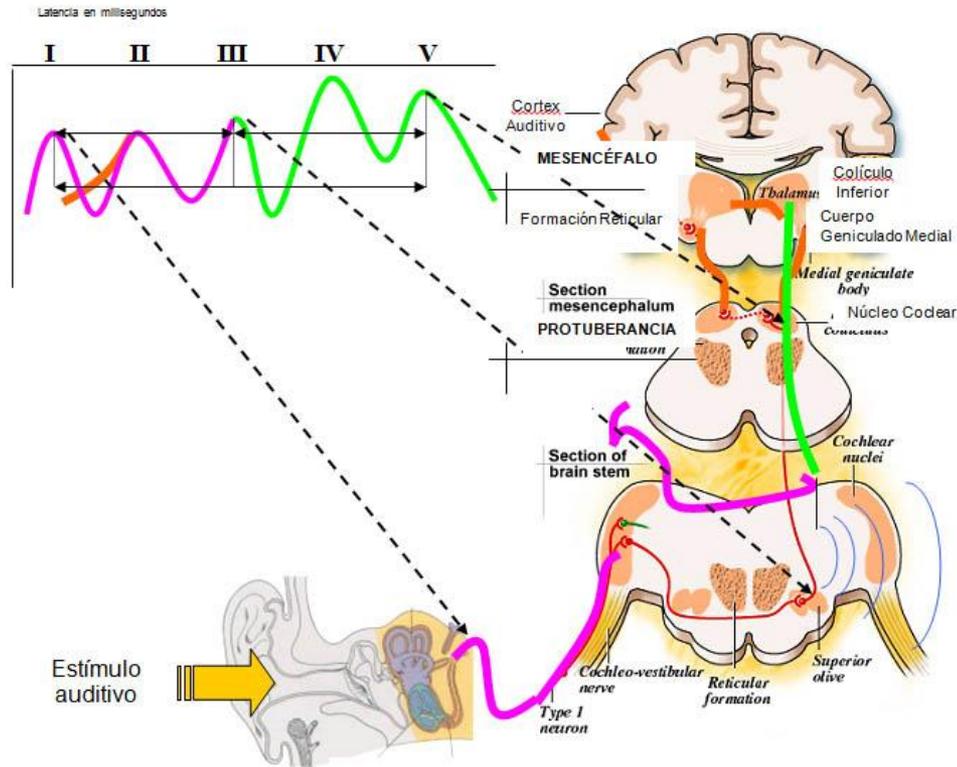
	OEA	PEATa
Localización	Cél. ciliada externa	Tronco del encéfalo
Sensibilidad	76-100%	82-100%
Especificidad	91-98%	93-98%
VPP	67-75%	83,3%
VPN	97-99%	99-100%
Ventajas	Objetivas y no invasiva Más rápidas (30 seg-3min)	Objetivos y no invasivos Más sensibles y específicos Mejor VPP Detecta HNS retrococlear
Limitaciones	No detecta H. retrococlear	Mas lentas (3- 6 min)
Indicación	Cribado en niños sin Factores de riesgo	Cribado en niños con F. Riesgo Fallo de OEAS en niños sin F. Riesgo

Segunda fase: Confirmación diagnóstica

Estudio audiológico en ORL infantil

1. **Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Automáticos (PEATa):** cualitativos
 2. **Potenciales Evocados Auditivos de Tronco (clínicos) PEATc:** cuantitativos
 - ✓ Estimulación vía auditiva → registro de actividad eléctrica generada a nivel del tronco
 - ✓ Valora tiempo de aparición de principales ondas → latencia (onda III y onda V) y tiempo entre ondas (interlatencias) I y III; I y V y III y V en ms
 - ✓ Estímulos de distinta intensidad → cuantifica gravedad hipoacusia:
 - Normal onda V a ≤ 20 dB
 - Hipoacusia leve 21- 40 dB
 - Hipoacusia moderada 41- 69 dB
 - H. severa 70- 90 dB
 - H. profunda-cofosis : NO onda V a > 90 dB
- ✓ Suele ser 1ª prueba. No debe ser la única → no valora frecuencias específicas

Umbral de audición:
intensidad menor a la
que aparece onda V



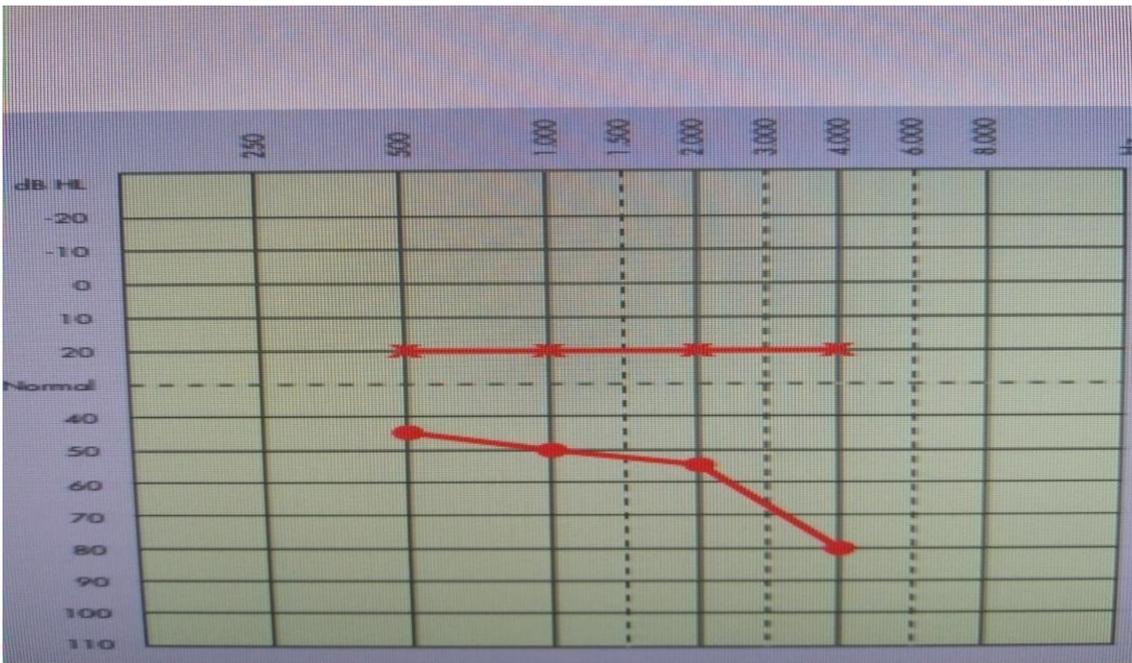
	Hipoacusia transmisión	Hipoacusia coclear	Hipoacusia retrococlear
Latencias	Todas aumentadas (desplazadas)	Normales Sin onda V a cierta intensidad	Normal onda I Aumentadas III y/o V
Interlatencias	Normales	Normales	Aumentadas

Segunda fase: Confirmación diagnóstica

Estudio audiológico en ORL infantil

3. Potenciales de Estado Estable (PEE)

- ✓ Estudian respuestas en TE a estímulos de distinta amplitud y frecuencia
- ✓ Predice umbrales específicos para distintas frecuencias (similar a audiometría)
- ✓ No precisa colaboración del paciente
- ✓ Objetiva: se basa en análisis estadísticos (no valoración visual como PEAT)
- ✓ Permite examinar los dos oídos simultáneamente (más rápida)
- ✓ Se suelen usar como complemento de los PEAT (menos experiencia que con PEAT)



OI: Normoacusia

OD: Hipoacusia
Moderada-grave

Tercera fase: Estudio etiológico y tratamiento

- ✓ 50% de las hipoacusias neonatales quedan sin dx etiológico
- ✓ Del 50 % con diagnóstico:
 - 60% Causa genética (30% sindrómicas)→ dx complejo (>80genes; >1000 mutaciones)
 - 40% Causa no genética
 - **Infección Congénita por CMV**
 - Otras infecciones congénitas: toxoplasmosis, varicela, sífilis, rubeola, herpes
 - Meningoencefalitis
 - Hiperbilirrubinemia grave (exanguinotransfusión)
 - EHI grave
 - Ingreso en UCI (ventilación mecánica, medicación ototóxica, prematuridad..)
 - Malformaciones oído externo – medio (TAC)
 - Malformaciones oído interno (RMN)
 - TCE
 - Enf. Metabólicas (S. Pendred, S, Alport)
 - Enf. Endocrinas (hipotiroidismo)
 - Otros: S. Large.Nielsen, S. Wolfram, S. Jervell

Infección congénita por CMV en el cribado de hipoacusia neonatal

- ✓ **Sintomáticos** (5-10%) → 30-50% HNS al nacimiento; 15-20% inicio tardío. HNS Bilateral (70%), progresiva (60%) y profunda (75%)
- ✓ **Asintomáticos** (90-95%) → **10-15% HNS al nacimiento** y hasta 30 % HNS tardía
- ✓ **Dx** : PCR-CMV en ≤ 2-3 sem vida (orina/saliva/sangre P.metabólicas)
- ✓ En 5-6% de niños que fallan cribado auditivo se hace dx de CMV congénito

Tratamiento: Audioprótesis (+/- 6 meses vida) ; Implante Coclear: +/- 12 meses

Dificultades- debilidades programa de cribado auditivo

- ✓ Niños que no se realizan el cribado (*pérdidas HGUA: pérdidas 0.2-1.2%*)
- ✓ Niños que no completan fase de confirmación diagnóstica (20-50%) → pérdidas HGUA (2016-2019 : 14,1%/ (4-20%) ; media /(rango)
- ✓ Sorderas progresivas o diferidas → peor pronóstico por diagnóstico tardío → 0,8 /1000 preescolares: hipoacusia permanente a pesar de cribado neonatal normal

Resultados programa detección precoz de hipoacusia neonatal en H.G.U.A

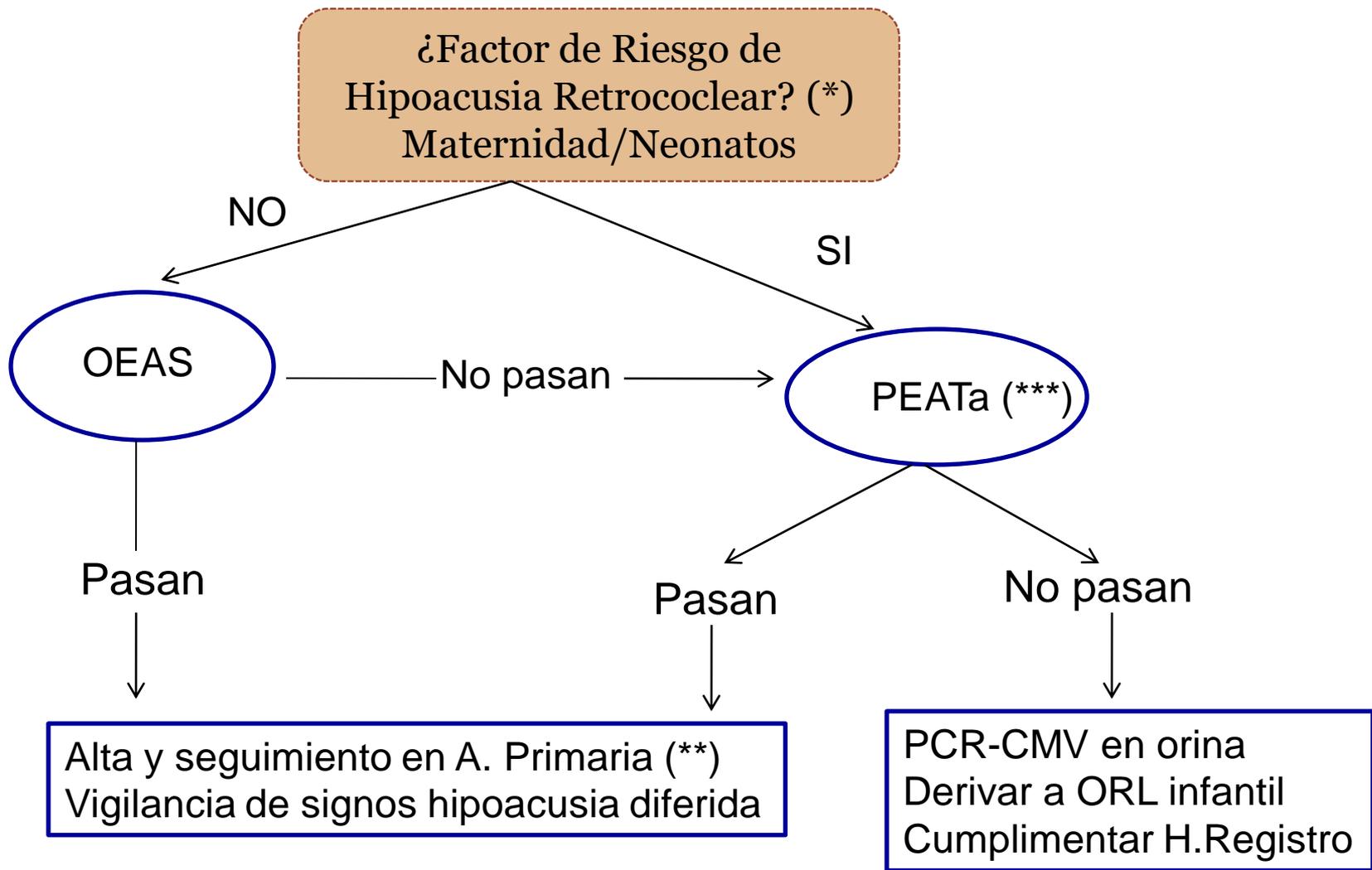
Objetivos Programa de detección precoz y atención de hipoacusias en Recién Nacidos de la C. Valenciana

- ✓ Cobertura primaria > 92% (cobertura media en Valenciana (año 2019): 92,97%)
- ✓ Realizar 1ª prueba de cribado antes del alta hospitalaria (48h de vida)
- ✓ Terminar fase de cribado (repetición en caso de fallo) antes de las 3 sem de vida
- ✓ Confirmación diagnóstica antes de los 3 meses de vida
- ✓ Inicio de tratamiento antes de los 6 meses de vida
- ✓ Seguimiento multidisciplinar

Hospital General Universitario Alicante :

- ✓ Cobertura primaria 92,57% (2030 /2193 RN)* → pérdidas 7,4% (163 niños)
- ✓ “ **Nuestros datos**” año 2019: 1ª prueba: 5 pérdidas maternidad; Neonatos: 46 niños sin cribado: traslados H. origen (30/514)+ éxitus (16/514) → pérdidas 2,3%
→ FALLO EN REGISTRO
- ✓ 1º prueba de cribado en maternidad (+/- 48h vida) de Lunes a Viernes
- ✓ 1º prueba de cribado en Consulta Neo (4- 5 ddv) en RN nacidos en fin de semana
- ✓ Edad media al finalizar fase de cribado (2015-2019): 11, 74 días (en 2019: 8,6 días)
- ✓ Edad media confirmación Dx en ORL (2016-2019): 2 meses (retraso si derivación a NFL)
- ✓ Edad media al Inicio de tratamiento (2015-2019): **7,6 meses**

(*)Informe anual Conselleria Sanitat Universal y Salut pública



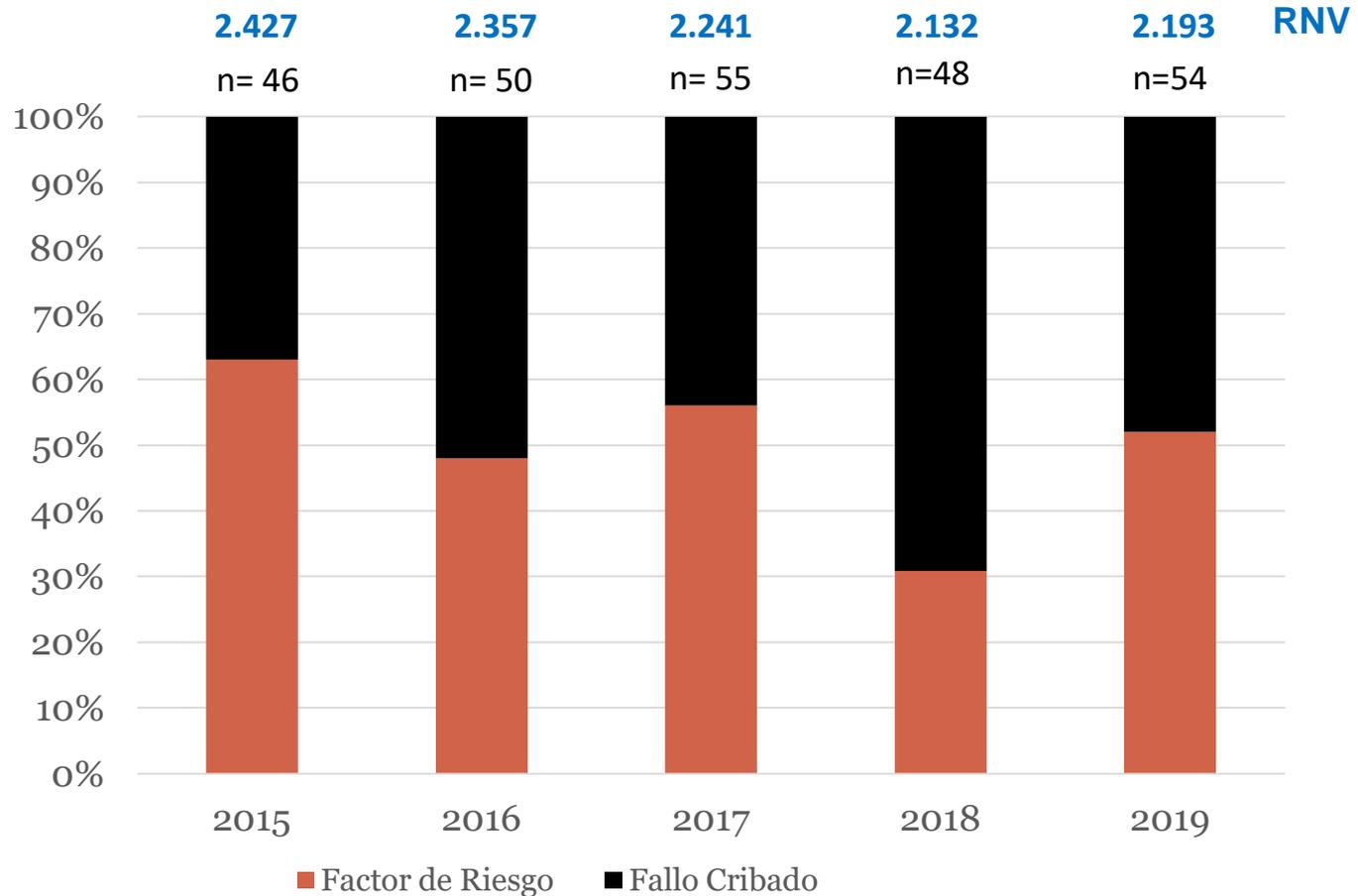
(*) Riesgo H. retoclocear: S. Down y otros, AF HNS congénita, VM >5d, ototóxicos, Hiperbilirrubinemia grave, EHI, infecciones congénitas (CMV, TORCH) o adquiridas (meningoencefalitis)

(**) Derivar a ORL si FR hipoacusia progresiva : AF de 1º grado, infección por CMV

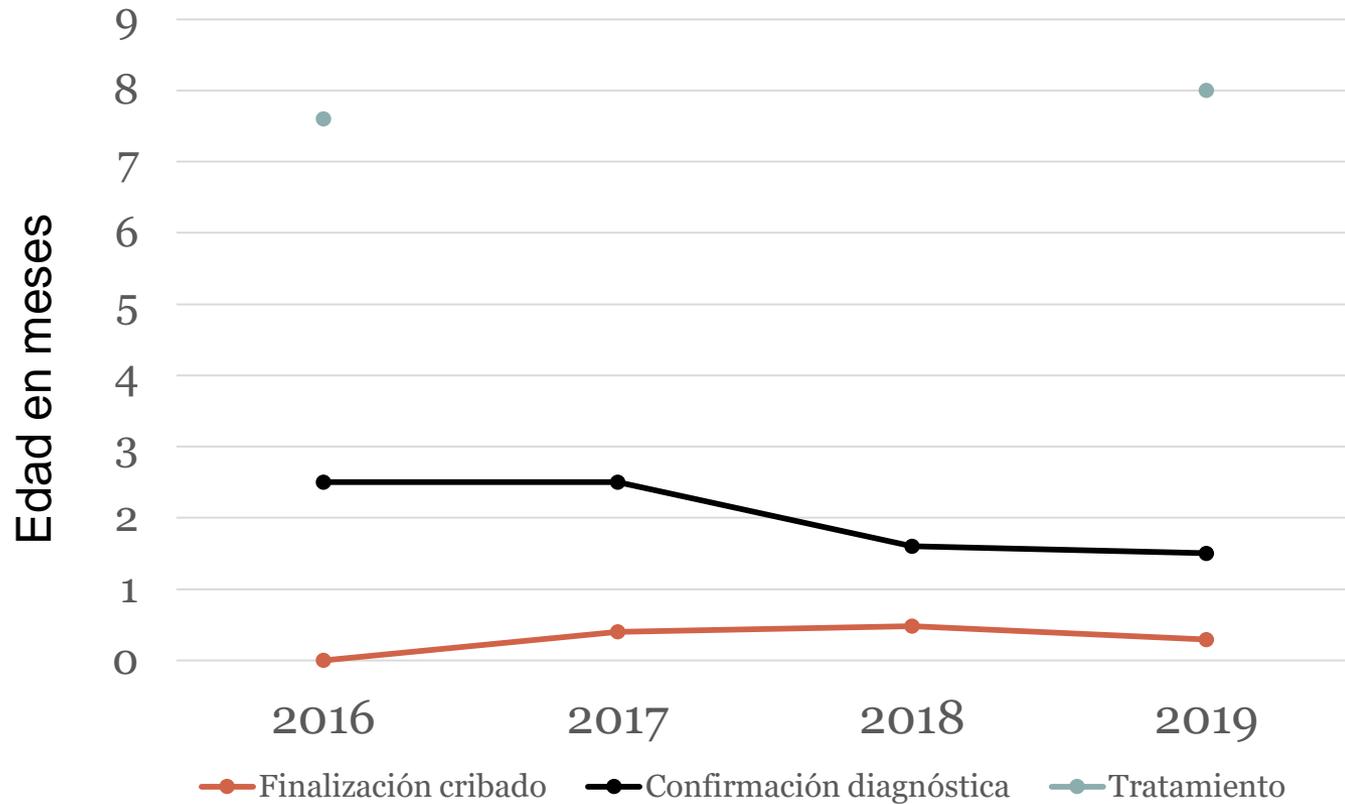
(***) Disponibles en Neonatos desde Jun 2019; en Maternidad desde Dic 2019

Resultados programa detección precoz de hipoacusia neonatal

Niños remitidos a ORL desde Neonatos H.G.U.A (n)



Resultados programa detección precoz de hipoacusia neonatal



Casos de Hipoacusia Bilateral Neurosensorial grave- profunda detectados con cribado HGUA

Año	Paciente	Factor Riesgo	Edad derivación ORL	Edad confirmación diagnóstica	Tratamiento
2015	1	AF 2º grado	1mes	3m ORL: PEATa, PEATc, PEE 7m NFL PEATc	7 meses Audioprótesis 14 meses: Implante coclear (HNS profunda)
2016	2	NO	1 mes	2,5 m: ORL PEATa y PEE 6m: NFL PEATc	12m(*): Audioprótesis (HNS grave)
	3	NO	4 meses (**)	5m ORL: PEATa y PEE NFL: PEATc	6m: Audioprótesis 10m: Implante coclear (HNS profunda)
	4	NO	25 días	ORL: 1º consulta 1mes 4m: NFL PEATc	5m: Audioprotesis (HNS grave)
2019	5	NO	24 días	ORL: 1m PEATa, PEE 3m PEE NFL: 5m PEATc	8m: Audioprótesis (HNS moderada-grave)

(*) paciente que no acuden a citas intermedias

(**) paciente con cribado realizado en clínica privada

Conclusiones (datos H.G.U.A 2019)

- ✓ Baja tasa de remisión a ORL Ped. por fallo de cribado: $26/2193 = 1,2\%$ (óptimo cribado)
- ✓ Tasa de remisión a ORL por F. Riesgo relativamente alta (52% del total de derivaciones)
- ✓ Realizada PCR-CMV en orina al 100% de RN con fallo de cribado $\rightarrow 0$ casos CMV congénito
- ✓ Alta tasa de cobertura primaria, pero debemos mejorar en registro de datos
- ✓ El % de pérdidas en niños derivados a ORL fue menor al de la literatura ($6/54 = 11\%$)
- ✓ La fase de cribado y de confirmación diagnóstica en ORL se realizan tempranamente
- ✓ Derivar a NFL para PEATc a niños no hospitalizados retrasa confirmación dx y tto
- ✓ El disponer de PEATa en Neonatos (Jun/19) y Maternidad (Dic/19) permitirá disminución importante de nº de niños remitidos a ORL Ped y de pérdidas de niños con fallo de OEAS
- ✓ Aunque se observa tendencia a la mejoría, los tiempos de confirmación diagnóstica y de inicio de tratamiento continúan estando por encima de lo recomendado

Bibliografía

1. Programa de detección precoz y atención de hipoacusias en recién nacidos y nacidas en la Comunitat Valenciana 2019. Generalitat Valenciana. Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública
2. Vohr BR. Screening the newborn for hearing loss. Uptodate Jan 2020
3. American Academic or Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Pediatrics. 2007; 120 (4): 898-921
4. Libro blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la Hipoacusia en recién nacidos. CODEPEH. Ministerio de Sanidad y Consumo. 2003.
5. González de Dios J, Mollar Maseres J, Rebagliato Russo M. Evaluación del programa de detección precoz universal de la hipoacusia en el recién nacido. An Pediatr (Barc). 2005; 63(3): 230-37
6. Rawlinson WD, Boppana SB, Fowler KB, Kimberlin DW, Lazzarotto T, Alain S et al. Congenital cytomegalovirus infection in pregnancy and the neonate: consensus recommendations for prevention, diagnosis, and therapy. Lancet Infect Dis. 2017;17 (6) e177-e188
7. Trinidad G, Alzira V, Jáudenes C, Nuñez F, Sequí JM. Recomendaciones de la comisión para la detección precoz de hipoacusias (CODEPEH) . Ministerio de Sanidad y Consumo. 2010.
8. Delgado Domínguez JJ y Grupo PrevInfad/PAPPS infancia y adolescencia. Detección precoz de la hipoacusia infantil. Rev Pediatr Aten Primaria. 2011; 13(50): 279-297
9. Decreto 218/2018, de 30 de noviembre, del Consell, por el que se regulan los programas de cribados neonatales en la Comunitat Valenciana, detección precoz de la hipoacusia neonatal y cribado neonatal de enfermedades congénitas. DOGV 13 de diciembre 2018. Conselleria de Sanidad Universal y Salud pública