Evaluación auditiva neonatal universal: Revisión de 10.000 pacientes estudiados

Universal newborn hearing screening: Review of 10,000 evaluations

Gonzalo Nazar M¹, Marcos Goycoolea V¹, José Miguel Godoy S¹, Ernesto Ried G¹, Mónica Sierra G².

RESUMEN

Introducción: La hipoacusia es la discapacidad congénita más frecuente entre los recién nacidos vivos y su diagnóstico precoz e intervención temprana permiten un desarrollo social y educacional normal en el niño.

Objetivo: Revisar la experiencia del programa de evaluación auditiva universal de nuestra institución.

Material y método: Estudio retrospectivo de todos los recién nacidos evaluados entre mayo de 2001 y diciembre de 2007. El tamizaje auditivo se realizó mediante emisiones otoacústicas y potenciales evocados auditivos automatizados.

Resultados: En el período de estudio fueron evaluados 10.095 recién nacidos, pesquisándose 30 casos de hipoacusia congénita. La mayoría de éstas (80%) correspondieron a hipoacusias leves a moderadas. El diagnóstico de hipoacusia estaba confirmado antes de los 3 meses de vida en el 88,5% de los casos. Se calculó una tasa de hipoacusia congénita de 2,8 por cada 1.000 recién nacidos en sala cuna y de 21 por cada 1.000 recién nacidos de alto riesgo (UTI neonatal).

Discusión: En nuestros resultados destacan la amplia cobertura lograda y la precocidad del diagnóstico, lo que ha permitido realizar una oportuna intervención y rehabilitación.

Palabras clave: Hipoacusia, tamizaje neonatal, exámenes auditivos.

ABSTRACT

Introduction: Hearing loss is the most common congenital disability, and its early recognition and treatment is important for the normal social and educational development of the child.

Aim: To review the results of the universal newborn hearing screening program at our institution.

Material and method: Retrospective study of all newborns examined between May 2001 and December 2007. Hearing screening was carried out by otoacoustic emissions and automated auditory brainstem potentials.

Results: 30 cases of congenital hearing loss were detected among the 10.095 newborns that were examined during the study period. Most hearing impairments (80%) were mild to moderate. Diagnosis of hearing loss was confirmed by the age of 3 months in 88.5% of the patients. We estimated a congenital hearing loss rate of 2.8 cases in 1000 newborns at the nursery, and of 21 cases in 1000 high-risk newborns (neonatal ICU).

Discussion: From our results, it is noteworthy the high coverage and the early diagnosis achieved, which enabled us to make timely interventions and rehabilitation.

Key words: Hearing loss, neonatal screening, hearing tests.

¹ Médico, Departamento de Otorrinolaringología, Clínica Las Condes.

² Tecnólogo Médico, Departamento de Otorrinolaringología, Clínica Las Condes.

INTRODUCCIÓN

La hipoacusia es la discapacidad congénita más frecuente, con una incidencia general estimada que oscila entre 1 y 2 casos de entre 1.000 nacidos vivos¹, aun cuando los primeros estudios reportaron tasas de incidencia aún mayores². Su detección y tratamiento precoz permite prevenir severas repercusiones lingüísticas y psicosociales. Intervenciones antes de los 6 meses permiten que niños hipoacúsicos tengan un normal desarrollo del habla y del lenguaje, a la par de sus compañeros normo-oyentes³.

La estrategia de realizar un tamizaje auditivo sólo en pacientes con factores de riesgo ha demostrado ser insuficiente, ya que aproximadamente el 50% de los pacientes con hipoacusia congénita no presentan ningún factor clínico aparente de riesgo. En consecuencia, la evaluación universal es la única alternativa realmente efectiva en la pesquisa de la hipoacusia congénita y su aplicación se ha ido generalizando a nivel mundial a partir de la década de 1990.

Antes de la introducción del tamizaje auditivo universal, la edad promedio de diagnóstico de una hipoacusia congénita era de 2 años y medio. En el caso de hipoacusias leves, éstas podían incluso pasar desapercibidas hasta la edad escolar. Múltiples estudios han demostrado el impacto que tiene el diagnóstico y manejo precoz de esta patología en el desarrollo posterior tanto del lenguaje4 como del habla, así como en el rendimiento académico y bienestar social. Un estudio crucial fue el realizado por Yoshinaga-Itano⁵, en el que comparó las habilidades lingüísticas receptivas y expresivas de niños hipoacúsicos diagnosticados antes y después de los 6 meses de vida; los pacientes fueron tratados en promedio 2 meses después del diagnóstico. Los pacientes con hipoacusias identificadas antes de los 6 meses obtuvieron puntuaciones significativamente mejores que aquellos identificados después de los 6 meses, independientemente de la severidad de la pérdida auditiva.

En la actualidad, existen dos técnicas de tamizaje auditivo que se encuentran disponibles: las emisiones otoacústicas (EOA) y los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) automatizados. Las emisiones otoacústicas corresponden a la medición de la actividad de las células ciliadas externas de la cóclea, permitiendo evaluar

la función coclear preneural entre las frecuencias de 500 y 6.000 Hz. Hay dos tipos de emisiones otoacústicas que se utilizan en la pesquisa de hipoacusia neonatal: EOA transientes y EOA por productos de distorsión (PD). Las EOA son rápidas de realizar⁶ y entregan una medición frecuencia-específica, pero se ven alteradas por la presencia de ruido ambiental, patología a nivel del oído medio y no evalúan la fisiología de la vía auditiva retrococlear.

Los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral son un estudio electrofisiológico que evalúa la función auditiva del VIII par craneano en su trayecto por el tronco cerebral. Su versión automatizada puede realizarse en ambientes ruidosos, tiene una muy alta especificidad, no se afecta por la presencia de líquido en el oído medio y permite pesquisar patología retrococlear (p ej: neuropatía auditiva)⁷. Sin embargo, requieren de una mayor preparación para su realización y no dan información frecuencia-específica. Ambos exámenes tienen niveles de sensibilidad y especificidad aceptables, y todos los programas de evaluación auditiva universal se basan en alguno de estos dos exámenes, o bien en el uso secuencial de ambos⁸.

Cuando un paciente reprueba la evaluación de tamizaje, es derivado para la realización de exámenes que confirmen el diagnóstico de hipoacusia. Para este fin se utilizan los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) diagnósticos, los que permiten evaluar la conducción tanto aérea como ósea, a diferentes intensidades y para frecuencias entre 1.000 y 4.000 Hz. De esta forma, permiten establecer un diagnóstico definitivo de la severidad y la naturaleza de la hipoacusia (sensorioneural, conductiva o mixta) antes de los 3 meses de vida.

OBJETIVO

El objetivo del presente estudio es revisar la experiencia del programa de evaluación auditiva neonatal universal realizado por el Departamento de Otorrinolaringología de nuestra institución, analizando con estadísticas descriptivas la incidencia de hipoacusia congénita encontrada, las características clínicas y audiológicas de los recién nacidos con déficit auditivo, la precocidad del diagnóstico y la efectividad del seguimiento posterior.

MATERIAL Y MÉTODO

En el presente análisis se incluyen a todos los pacientes evaluados entre mayo del año 2001 y diciembre del año 2007 por el programa de pesquisa de hipoacusia congénita del Departamento de Otorrinolaringología de Clínica Las Condes. El programa de evaluación auditiva universal en nuestra institución comenzó en mayo del año 20019, manteniéndose en forma ininterrumpida hasta la actualidad. Inicialmente, el estudio de los pacientes de la Unidad de Tratamiento Intensivo (UTI) de Neonatología estaba a cargo del Departamento de Neurología, mientras que los recién nacidos de sala cuna eran evaluados por el Departamento de Otorrinolaringología. Desde abril del año 2007, el tamizaje de los pacientes hospitalizados en la UTI neonatal también ha sido efectuado por nuestro equipo, unificando el programa de pesquisa de hipoacusia congénita de Clínica Las Condes.

Durante el período de estudio, fueron evaluados 10.095 recién nacidos, previo consentimiento informado de sus padres. Los pacientes de sala cuna fueron evaluados con EOA por PD (equipo Audx, de Biologic® o GSI AUDIOscreener®) después de las 36 horas de vida. Las frecuencias estudiadas fueron 2,3,4 y 5 kHz, cada una estimulada con tonos de 65 dB SPL (L1) y 55 dB SPL (L2). Los criterios de aprobación del equipo son una relación señal/ruido

mayor o igual a 6 dB y el pasar al menos 3 de las 4 frecuencias. Cuando el paciente reprueba el tamizaie. es reevaluado nuevamente al mes de vida para repetir las EOA por PD. Si el paciente no pasa este control, es derivado a estudio audiológico completo con PEATC (con tonos click) e impedanciometría, las que se realizan en el Departamento de Otorrinolaringología. Los recién nacidos de la UTI de neonatología, en cambio, son sometidos a una evaluación tanto con PEATC automatizado como con EOA por PD (GSI AUDIOscreener®). En el PEATC automatizado se utilizó tono click de rarefacción a 35 dB HL con criterio Pass de Fsp mayor o igual a 3,2. Si el paciente reprueba alguno de estos exámenes, es derivado directamente a estudio audiológico con PEATC e impedanciometría (Figura 1). Se considera diagnóstico de hipoacusia sensorioneural cuando se obtiene un registro de onda V por sobre los 30 dB, utilizando tonos click (2 a 4 KHz), asociado a un timpanograma normal. Cabe destacar que en nuestra institución, todos los exámenes audiológicos, tanto de pesquisa como de confirmación diagnóstica, son realizados por tecnólogos médicos de otorrinolaringología.

Los pacientes en los cuales se diagnosticó una hipoacusia congénita fueron derivados al médico otorrinolaringólogo, quien determina el plan de tratamiento y seguimiento. En forma rutinaria se confirmó el diagnóstico de hipoacusia con unos nuevos PEATC realizados 3 meses después del

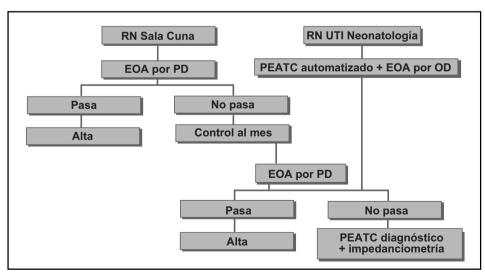


Figura 1. Algoritmo de evaluación auditiva universal utilizado (Sala Cuna y UTI Neonatología). RN: Recién nacido/EOA por PD: emisiones otoacústicas por productos de distorsión/PEATC: potenciales evocados auditivos de tronco cerebral.

primer estudio audiológico completo. El Departamento de Otorrinolaringología de nuestra institución cuenta con la infraestructura, tanto profesional como material, para detectar a los pacientes con hipoacusia y para realizar las intervenciones requeridas para cada caso en particular: seguimiento audiológico, implementación de audifonos, instalación de implante coclear, rehabilitación auditiva y apoyo psicológico. La decisión dependerá de la severidad y lateralidad de la hipoacusia, así como de otros factores (p ej: patologías asociadas).

La evolución de los pacientes hipoacúsicos se estudió en forma retrospectiva mediante la revisión de sus fichas clínicas y de los registros de Tecnología Médica del Departamento de Otorrinolaringología.

RESULTADOS

De los 10.095 pacientes evaluados, 10.001 provenían de la sala cuna; sólo 94 pacientes estaban hospitalizados en la UTI de neonatología (abril a diciembre 2007). No hubo ningún caso en que los padres rechazaran la evaluación inicial, con lo cual se logró 100% de cobertura del programa de pesquisa de hipoacusia congénita.

En nuestra casuística se pesquisaron dos pacientes con atresia aural del oído derecho, resultando en una tasa de 0,2 casos en 1.000 recién nacidos vivos. Evidentemente, los exámenes de tamizaje auditivo resultaron alterados en los oídos malformados, pero no fueron incluidos en el recuento de hipoacusias congénitas sensorioneurales.

El tamizaje de sala cuna fue reprobado por 457 recién nacidos (4,57%), siendo todos ellos reevaluados al mes de vida. De estos pacientes, 393 (86%) acudieron al control, no presentándose los demás 64 pacientes (14%) por diversas razones, entre ellas el rechazo de los padres a repetir el examen (13 casos). En el control al mes de estos 393 pacientes, 346 (88%) aprobaron la reevaluación, mientras que 47 pacientes (12%) la reprobaron; este grupo corresponde al 0,47% de los recién nacidos evaluados en la sala cuna (n =10.001), y fueron derivados a estudio diagnóstico con PEATC e impedanciometría.

Entre abril y diciembre de 2007 se evaluaron 94 recién nacidos en la UTI de neonatología. De éstos, 75 (79,8%) pasaron el tamizaje, mientras que 19 pacientes (20,2%) lo reprobaron: once pacientes fallaron únicamente en los PEATC automatizados, uno falló exclusivamente en las EOA y siete fallaron en ambos exámenes. Todos estos 19 recién nacidos fueron derivados inmediatamente a estudio diagnóstico con PEATC e impedanciometría.

En total, 66 pacientes fueron derivados a estudio audiológico para confirmación de hipoacusia: 47 provenientes de sala cuna y 19 de UTI de neonatología. Esta evaluación se realizó en 56 niños (84,8%), estando pendiente en 10 pacientes. De los 56 niños estudiados con PEATC e impedanciometría, 30 (53,6%) fueron diagnosticados como hipoacúsicos; los 26 pacientes restantes (46,4%) tuvieron una evaluación audiológica normal, siendo dados de alta del programa de pesquisa de hipoacusia congénita.

De los pacientes hipoacúsicos (n =30), hubo 14 casos unilaterales y 16 casos bilaterales. La mayoría de estas hipoacusias (24 casos, correspondiente al 80%) correspondieron a hipoacusias leves a moderadas (Figura 2).

De los 30 pacientes hipoacúsicos, 28 provenían de sala cuna y sólo 2 de la UTI de neonatología; esto equivale a una tasa de 2,8 casos/1.000 recién nacidos para niños de sala cuna, y una tasa de 21 casos/1.000 recién nacidos para pacientes hospitalizados en cuidados intensivos (Tabla 1).

En el grupo de pacientes con diagnóstico confirmado de hipoacusia (n =30) hubo un franco predominio del sexo masculino (21 casos, 70%) por sobre el sexo femenino (9 casos, 30%). La edad de los niños al momento del diagnóstico de hipoacusia fue de 47,9 ± 23,3 días, con una mediana de 38 días y un intervalo de entre 28 y 112 días. En el 88,5% de los casos el diagnóstico de hipoacusia estaba confirmado antes de los 3 meses de vida. Debido a su condición de mayor cuidado, los pacientes de la UTI de neonatología estuvieron entre los que más tardaron en completar su estudio: diagnóstico en promedio a una edad de 76,5 días (Tablas 2 y 3).

Considerando que de los 26 pacientes que fueron falsos positivos (tamizaje alterado, evaluación audiológica normal), 16 provenían de sala

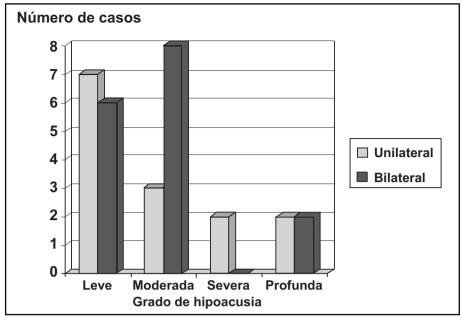


Figura 2. Lateralidad y severidad de hipoacusias pesquisadas (n =30).

Tabla 1. Tasas de hipoacusia congénita encontradas, tanto para pacientes de Sala Cuna como de UTI de neonatología

	Población estudiada	Casos con hipoacusia	Porcentaje	Tasa por 1.000 habitantes
Sala Cuna	10.001	28	0,28%	2,8
UTI Neonatología	94	2	2,1%	21

cuna y 10 de la UTI de neonatología, se pudo estimar un valor predictivo positivo de 64% para la evaluación con dos EOA consecutivas (recién nacidos sanos) y de 17% para la evaluación con PEATC automatizado y EOA (recién nacidos en cuidados intensivos). Al no conocer el número de falsos y verdaderos negativos en nuestra población estudiada, no podemos inferir la sensibilidad, especificidad ni el valor predictivo negativo de nuestras técnicas de tamizaje.

Los factores de riesgo para desarrollar hipoacusia estaban presentes sólo en el 36,7% de los pacientes en quienes se diagnosticó una hipoacusia.

El seguimiento de los pacientes hipoacúsicos fue incompleto, dado que muchos de ellos vivían fuera de Santiago o se controlaban en otras instituciones. No se pudo obtener información sobre la evolución del 40% de los pacientes después del diagnóstico de su hipoacusia. De los 18 pacientes restantes, se constataron 5 casos (28%) de recuperación espontánea con normalización de los potenciales evocados de control; de ellos, sólo un caso correspondía a un recién nacido de pretérmino (37 semanas). En otros cuatro pacientes se indicó el uso de audífonos (unilateral en un caso, bilateral en los otros tres); uno de ellos, portador de una hipoacusia sensorioneural profun-

Tabla 2. Carácterísticas epidemiológicas y evolución de los pacientes con hipoacusia unilateral

Paciente	Género	Edad (días)*	Lateralidad	Severidad	Comorbilidad	Manejo/ evolución
1	Femenino	36	Unilateral	Leve	Síndrome de Down, displasia renal, cardiopatía congénita	Observación
2	Masculino	33	Unilateral	Leve	Ninguna	Observación
3	Masculino	33	Unilateral	Leve	Ninguna	Observación^
4	Femenino	47	Unilateral	Leve	RNPreT PEG 36 semanas, embarazo gemelar, RCIU, ictericia leve	Sin control
5	Femenino	51	Unilateral	Leve	RNPreT 37 semanas	Sin control
6	Femenino	(-)	Unilateral	Leve	Ninguna	Sin control
7	Femenino	30	Unilateral	Leve	Atresia aural contralateral, úvula bífida	Observación
8	Masculino	(-)	Unilateral	Moderada	Ninguna	Observación^
9	Masculino	(-)	Unilateral	Moderada	Ninguna	Sin control
10	Masculino	48	Unilateral	Moderada	Ninguna	Usuario de audífono
11	Masculino	40	Unilateral	Severa	Ninguna	Observación
12	Masculino	112	Unilateral	Severa	Ninguna	Observación
13	Masculino	33	Unilateral	Profunda	Ninguna	Observación
14**	Masculino	52	Unilateral	Profunda	RNPreT 36 semanas, embarazo gemelar, paresia facial derecha	Sin control

^{*}Edad al momento del diagnóstico de hipoacusia con PEATC. **Paciente hospitalizado en UTI neonatología. ^Se constató mejoría espontánea al PEATC control.

RNPreT: Recién nacido de pretérmino. PEG: Pequeño para la edad gestacional. RCIU: Retardo del crecimiento intrauterino.

da, es candidato a la instalación de un implante coclear (Tablas 2 y 3).

DISCUSIÓN

La evaluación auditiva universal ha permitido lograr un diagnóstico precoz de la hipoacusia congénita. En Wessex, Inglaterra, la proporción de niños hipoacúsicos menores de 6 meses aumentó de 31% al 74% (del total de pacientes derivados por presentar hipoacusia) tras implementar el tamizaje auditivo universal¹⁰. El *Joint Committee on Infant Hearing* (JCIH), entidad norteamericana abocada a la prevención, diagnóstico y manejo de los déficit auditivos en niños, en el año 2000¹¹ estableció las recomendaciones generales para el proceso de evaluación auditiva universal, definiendo que el

diagnóstico audiológico debiera hacerse antes de los 3 meses y que el tratamiento debiera iniciarse antes de los 6 meses de vida. Estos objetivos son altamente exigentes, no obstante lo cual hay algunos centros que han logrado acercarse a estas exigencias; por ejemplo, Connolly¹² reportó una edad promedio de diagnóstico de 3,9 meses, así como una edad promedio de intervención de 6,1 meses. En nuestra casuística, la edad promedio al momento del diagnóstico fue de 1,6 meses (equivalente a 47,9 días), cumpliendo holgadamente las recomendaciones internacionales y permitiendo así planificar oportunamente la intervención apropiada para cada caso.

Además de la oportunidad del diagnóstico, la JCIH definió indicadores de calidad del proceso de tamizaje auditivo basados en la cobertura (I): 1) el 95% de los niños debe ser evaluado antes del mes

Tabla 3. Características epidemiológicas y evolución de los pacientes con hipoacusia bilateral

Paciente	Género	Edad (días)*	Lateralidad	Severidad	Comorbilidad	Manejo/ evolución
15	Femenino	30	Bilateral	Leve	Síndrome de Down, RNPreT 36 semanas, hiperbilirrubinemia, hidroureteronefrosis	Observación
16	Masculino	35	Bilateral	Leve	Ninguna	Observación
17	Masculino	36	Bilateral	Leve	Ninguna	Observación
18	Masculino	92	Bilateral	Leve	RNPreT 37 semanas, cardiopatía congénita, fisura labial-alveolar izquierda	Observación^
19	Masculino	30	Bilateral	Leve	Ninguna	Sin control
20	Masculino	52	Bilateral	Leve	RNPreT 34 semanas, embarazo gemelar	Sin control
21**	Masculino	101	Bilateral	Moderada	RNPreT 25 semanas, sepsis connatal, hemorragia IV	Observación
22	Femenino	49	Bilateral	Moderada	Síndrome Smith-Magenis#, ictericia idiopática	Observación^
23	Femenino	(-)	Bilateral	Moderada	Síndrome de Down, RNPreT 37 semanas, cardiopatía congénita	Sin control
24	Masculino	47	Bilateral	Moderada	Fisura palatina derecha completa	Sin control
25	Femenino	53	Bilateral	Moderada	Fisura paladar blando	Sin control
26	Masculino	28	Bilateral	Moderada	HSN familiar (padre con implante coclear)	Sin control
27	Masculino	31	Bilateral	Moderada	Ninguna	Usuario de audífono
28	Masculino	35	Bilateral	Moderada	Síndrome de Down, cardiopatía congénita, HSN familiar (2 hermanos usuarios de audífonos)	Usuario de audífono
29	Femenino	30	Bilateral	Severa	Atresia aural derecha, úvula bífida	Observación
29	Masculino	28	Bilateral	Profunda	Ninguna	Sin control
30	Masculino	83	Bilateral	Profunda	RNPreT 31 semanas, embarazo triple gemelar, hiperbilirrubinemia	Usuario de audífono&

^{*}Edad al momento del diagnóstico de hipoacusia con PEATC. **Paciente hospitalizado en UTI neonatología. ^Se constató mejoría espontánea al PEATC: control. RNPreT: Recién nacido de pretérmino. #: Deleción cromosoma 17p. HSN: Hipoacusia sensorioneural. &: Paciente candidato a implante coclear por retraso de lenguaje a pesar de audífonos.

de vida, aceptando las correcciones de edad en los prematuros, 2) menos del 4% de los niños debiera fallar en la evaluación inicial antes del estudio audiológico completo y 3) el 90% de los niños que fallaron el tamizaje debieran haber completado su evaluación audiológica antes de los 3 meses.

Estos objetivos se han cumplido parcialmente en Clínica Las Condes. La evaluación auditiva

inicial es realmente "universal" (100% de cobertura) en nuestra institución, gracias a la educación que se realiza a los padres de los recién nacidos y al apoyo que el programa recibe de la institución, particularmente del Departamento de Pediatría. La derivación a estudio audiológico completo fue muy baja en los pacientes de sala cuna (0,47%), pero significativamente más alta en los pacientes de la

UTI neonatal (20,2%). Finalmente, sólo 84,8% de los pacientes que reprobaron el tamizaje asistieron a la evaluación audiológica diagnóstica. Estos datos se comparan favorablemente con otras experiencias nacionales: durante el año 2004, en el Hospital Dr. Sótero del Río el programa de detección precoz de hipoacusia congénita alcanzó una cobertura de 62,8%, con 22,8% de derivación a reevaluación con EOA y 6% de derivación a estudio audiológico completo con PEATC¹³.

La incidencia de hipoacusia congénita encontrada de 2,8 casos en 1.000 recién nacidos "sanos" (de sala cuna) es un poco mayor de la descrita en otros estudios, probablemente debido al umbral escogido para diagnosticar un déficit auditivo, que en nuestro estudio fue de 30 dB. En Inglaterra se ha reportado una tasa de hipoacusia congénita de 1,33 casos en 1.000 recién nacidos, considerando un umbral de 40 dB en los PEATC, mientras que en Estados Unidos se ha estimado una incidencia de 1.86 casos en 1.000 nacimientos al utilizar un umbral de 35 dB1. Al utilizar un umbral más bajo. podría plantearse que nuestra pesquisa fue más sensible, pero probablemente menos específica; esto podría explicar en parte la elevada proporción de "recuperación espontánea" (28%) observada al seguimiento. De hecho, si se hubiera elevado el umbral de detección a 35 dB, el número de pacientes con hipoacusia congénita habría disminuido a 26: 24 pacientes de sala cuna (tasa de 2,4 por 1.000 nacidos vivos) y 2 de UTI neonatal. En este caso, la recuperación espontánea se habría presentado sólo en 3 casos (19% de los pacientes con seguimiento).

En nuestra serie, la incidencia de hipoacusia congénita en pacientes de la UTI neonatal (2,1%) fue 7,5 veces más alta que en la sala cuna. Esto se debe a que los recién nacidos hospitalizados en una unidad de cuidados intensivos suelen presentar condiciones que constituyen factores de riesgo de hipoacusia sensorioneural congénita. Una de ellas es la prematurez extrema (recién nacidos de 25 semanas de gestación o menos), en quienes Wood y cols¹⁴ encontraron 3% de "déficit auditivo significativo" (que requirieron implementación con audífonos). A nivel nacional, Torrente¹⁵ reportó una incidencia de 4% de hipoacusia sensorioneural bilateral en el seguimiento audiológico de recién nacidos de muy bajo peso de nacimiento (menos de 1.500 gramos).

Destaca el alto número de falsos positivos v. como consecuencia, el bajo valor predictivo positivo (17%) de la combinación de EOA y PEATC automatizado utilizada en los pacientes de la UTI neonatal. Esto puede explicarse en parte por el hecho de ser una evaluación simultánea de PEATC y EOA (basta un examen alterado para referir al paciente a estudio audiológico completo) y no una evaluación consecutiva de EOA, como en los recién nacidos de sala cuna (donde se requieren ambos exámenes alterados para referir al paciente a estudio). Por otra parte, se han publicado datos que sugieren que los PEATC automatizados adolecerían de una especificidad relativamente baja¹⁶, lo que es concordante con nuestro hallazgo de que la mayor referencia desde la UTI neonatal (11 de 19 pacientes) fue por reprobar exclusivamente este examen. No obstante lo anterior, la evaluación auditiva en pacientes hospitalizados en la UTI neonatal debe hacerse con PEATC automatizados, ya que estos recién nacidos tienen un riesgo aumentado de presentar una hipoacusia neural¹⁷. La hipoacusia neural (también llamada "disincronía auditiva") corresponde a una hipoacusia de la vía auditiva retrococlear, que puede pasar desapercibida en los tamizajes basados en emisiones otoacústicas (EOA).

El costo implicado en los programas de tamizaje neonatal de hipoacusia queda ampliamente justificada cuando se comparan con los costos estimados por la menor productividad de un sujeto hipoacúsico no diagnosticado ni rehabilitado oportunamente¹⁸. El costo-efectividad es mayor en los programas de pesquisa de hipoacusia congénita que se basan en la realización de EOA al nacer y al control¹⁹, similar al protocolo que aplicamos en los pacientes de sala cuna. En nuestra institución, los exámenes auditivos de tamizaje tienen un valor particular que oscila entre \$ 31.117 (EOA) y \$ 56.817 (PEATC automatizado); sin embargo, los exámenes de seguimiento (repetición de EOA, impedanciometría y PEATC) no tienen costo para el paciente.

Debe considerarse que la mayoría de los programas de tamizaje de hipoacusia congénita han carecido de un estudio etiológico, lo que permitiría interpretar mejor los resultados obtenidos y establecer pronósticos más precisos. Se han descrito más de 110 *locus* cromosómicos y al menos 65

genes relacionados con la hipoacusia congénita. tanto sindrómica (asociada a estigmas físicos característicos) como no-sindrómica. Sin embargo, se estima que el estudio de 3 genes (el gen GJB2 de la conexina 26, el gen mitocondrial A1555G y la pendrina)^{1,20} y de la infección por citomegalovirus²¹ permitiría detectar precozmente al 60% de los niños con hipoacusia de inicio tardío, así como aportar un diagnóstico etiológico inmediato en al menos el 40% de los casos de hipoacusia congénita¹. Aún más, la tecnología del *microarray* abre la posibilidad de realizar un estudio genético en hipoacusia congénita mucho más amplio, rápido y costo-efectivo²². Actualmente, en nuestra institución se está implementando un protocolo de evaluación genética de los pacientes hipoacúsicos.

Estando sólidamente establecida la factibilidad y conveniencia de realizar un tamizaje universal de hipoacusia congénita en recién nacidos, los próximos desafíos de nuestro programa de evaluación auditiva neonatal universal deberán incluir una mejoría en el seguimiento y tratamiento de los pacientes diagnosticados, así como incorporar el estudio genético y diagnóstico etiológico de la hipoacusia.

Estudio realizado en Departamento de Otorrinolaringología, UTI neonatal y sala cuna de Clínica Las Condes. El presente estudio se realizó sin ningún tipo de apoyo financiero.

BIBLIOGRAFÍA

- 1. Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening: a silent revolution. *N Engl J Med* 2006; 354: 2151-64.
- 2. Downs MP. Universal newborn hearing screening the Colorado story. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1995; 32 (3): 275-9.
- Yoshinaga-Itano C. Benefits of early intervention for children with hearing loss. Otolaryngol Clin North Am 1999; 32 (6): 1089-102.
- Kennedy CR, McCann DC, Campbell MJ, et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. N Eng J Med 2006; 354: 2131-41.
- Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified

- children with hearing loss. *Pediatrics* 1998; 102(5): 1161- 71.
- MEIER S, NARABAYASHI O, PROBST R, SCHMUZIGER N. Comparison of currently available devices designed for newborn screening using automated auditory brainstem and/or otoacustic emission measurements. *Int J Pediatr Otorhinolayngol* 2004; 68: 927-34.
- 7. Erenberg S. Automated auditory brainstem response testing for universal newborn hearing screening. *Otolaryngol Clin North Am* 1999; 32 (6): 999-1007.
- Korres SG, Balatsouras DG, Lyra C, Kandiloros D, Ferekidis E. A comparison of automated auditory brainstem responses and transiently evoked otoacustic emissions for universal newborn hearing screening. *Med Sci Monit* 2006; 12(6): 260-3.
- Godoy JM, Sierra M, Martínez JL. El programa de screening auditivo en recién nacidos de Clínica Las Condes. Rev Med Clin Condes 2003; 14 (1): 34-7.
- Kennedy C, McCann D, Campbell MJ, Kimm L, Thornton R. Universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment: an 8-year follow-up of a controlled trial. *Lancet* 2005; 366: 660-2.
- 11. Joint Committee on Infant Hearing, American Academy of Audiology, American Academy of Pediatrics, American Speech-Language-Hearing Association, and Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* 2000; 106(4): 798-817.
- CONNOLY JL, CARRON JD, ROARK SD. Universal newborn hearing screening: are we achieving the Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) objectives? *Laryngoscope* 2005; 115(2): 232-6.
- 13. Godoy C, Bustamante L. Evaluación de la fase de *screening* auditivo en menores con factores de riesgo. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2006: 66: 103-6.
- 14. Wood NS, Marlow N, Costeloe K, Gibson AT, Wilkinson AR. Neurologic and developmental disability after extremely preterm birth. *N Eng J Med* 2000; 343: 378-84.

- 15. Torrente M, Retamal J, Núñez M. Seguimiento audiológico del recién nacido de muy bajo peso. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2007; 67: 115-21.
- 16. Supplej A, Rizzardi E, Zanardo V, Franzoi M, Ermani M, Orzan E. Reliability of hearing screening in high-risk neonates: comparative study of otoacoustic emission, automated and conventional auditory brainstem response. *Clin Neurophysiol* 2007; 118(4): 869-76.
- 17. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* 2007; 120: 898-921.
- 18. Keren R, Helfand M, Homer C, McPhillips H, Lieu TA. Projected cost-effectiveness of statewide universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2002; 110(5): 855-64.

- 19. Kezirian EJ, White KR, Yueh B, Sullivan SD. Cost and cost-effectiveness of universal screening for hearing loss in newborns. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 124(4): 359-67.
- Denoyelle F, Marlin S, Weil D, et al. Clinical features of the prevalent form of childhood deafness, DFNB1, due to a connexin-26 gene defect: implications for genetic counselling. *Lancet* 1999; 353 (9161): 1298-303.
- BARBI M, BINDA S, CAROPPO S, AMBROSETTI U, CORBETTA C, SERGI P. A wider role for congenital cytomegalovirus infection in sensorineural hearing loss. *Pediatr Infect Dis J* 2003; 22(1): 39-42.
- 22. GARDNER P, OITMAA E, MESSNER A, HOEFSLOOT L, METSPALU A, SCHRIJVER I. Simultaneous multigene mutation detection in patients with sensorioneural hearing loss through a novel diagnostic microarray: a new approach for newborn screening follow-up. *Pediatrics* 2006; 118: 985-94.

Dirección: Dr. Gonzalo Nazar M. Lo Fontecilla 441, Las Condes, Santiago, Chile E mail: gnazar@clc.cl