

CRIBADO AUDITIVO DEL RECIÉN NACIDO

V1. MARZO 2024

ÍNDICE DE ABREVIATURAS

AD: autosómico dominante	OEAa: otoemisiones acústicas automatizadas
AP: atención primaria	OMA: otitis media aguda
AR: autosómico recesivo	PCR: reacción en cadena de la polimerasa
CMV: citomegalovirus	PEATa: potenciales auditivos del tronco encefálico automáticos
COPEPEH: Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia	PN: peso al nacimiento
ECMO: oxigenación mediante membrana extracorpórea	RN: recién nacido
ECG: electrocardiograma	SNC: sistema nervioso central
EG: edad gestacional	TORCHS: toxoplasma, rubeola, citomegalovirus, herpes, sífilis

1. Introducción:

La incidencia de la hipoacusia en España es de 5 por cada 1000 recién nacidos (RN). El 80% de los niños presentan el déficit al nacimiento.

Más del 90% de los niños sordos nacen en familias con padres que oyen, aunque el 60% de las hipoacusias presenta un origen genético identificable y más del 50% presentan antecedentes de riesgo. Cuando se diagnostica un niño sordo ha de estudiarse a los hermanos. También conviene realizar un estudio oftalmológico, ante la frecuente asociación de ambas patologías.

El cribado de la hipoacusia es universal, se realiza en varias fases y la primera se ha de realizar previo al alta de la maternidad. Es una técnica muy sensible, con una tasa de falsos positivos inferior al 3% y casi nula de falsos negativos.

El objetivo es identificar las hipoacusias durante el primer mes de vida, diagnosticar la etiología al tercer mes e iniciar el tratamiento en los primeros 6 meses de vida (**regla 1,3,6**).

El cribado ha de iniciarse previo al alta de Maternidad/Neonatos. Si por cualquier motivo no se ha realizado, ha de derivarse al paciente vía ambulatoria (mediante una interconsulta a *Consultas de Neonatología*) lo antes posible, idealmente en la primera semana de vida.

2. Conceptos:

- Hipoacusia de Transmisión: se produce por alteración en un punto localizado desde el oído externo hasta las células ciliadas de la cóclea. Son las más frecuentes, y son susceptibles de detectarse mediante otoemisiones acústicas automatizadas (OEAA) y potenciales evocados del tronco encefálico automáticos (PEATa).
- Hipoacusia Neurosensorial: se produce por alteración en un punto localizado desde la cóclea (hipoacusia coclear) hasta el tronco encefálico (hipoacusia retrococlear) entre la cóclea y el tronco encefálico. Constituyen el 6,5% de todas las hipoacusias y se detectan por OEAA ó PEATa en el caso de las cocleares, y únicamente por los PEAT en el caso de las retrococleares. La mitad tiene un origen genético y la otra mitad perinatal, malformativo o infeccioso, siendo la causa más frecuente la infección congénita por citomegalovirus (CMV).
- Hipoacusia Prelocutiva: se produce antes del desarrollo del lenguaje
- Hipoacusia Postlocutiva: se produce después del desarrollo del lenguaje.
- Otoemisiones acústicas automatizadas (OEAA): otoemisiones acústicas evocadas con equipos automatizados; representan una respuesta mecánica del

oído interno, constituyendo un reflejo del normal funcionamiento de las células ciliadas externas. Están presentes en el 98% de los pacientes normooyentes y desaparecen cuando el umbral es mayor de 30 dB. Sin embargo, pueden estar presentes en hipoacusias retrococleares, siendo la mayor causa de falsos negativos para las OEAA

- Potenciales Evocados del Tronco Encefálico Automáticos (PEAT_a): respuesta neuroeléctrica del sistema auditivo (desde el nervio auditivo hasta el tubérculo cuadrigémino inferior situado en el tronco del encéfalo) ante un estímulo sonoro.

3. Factores de Riesgo para Desarrollar Hipoacusia: (Adaptado de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia de la Sociedad Española de Otorrinolaringología, COPEPEH)

3.1. Factores de riesgo perinatal:

- Historia familiar de hipoacusia permanente en la infancia. Remontarse hasta 3 generaciones de línea directa.
- Teratógenos: furosemida, aminoglucósidos, cisplatino, alcohol,...etc
- Haber sido sometido a oxigenación mediante membrana extracorpórea (ECMO), ventilación mecánica, antibióticos ototóxicos, diuréticos del asa (furosemida) o hiperbilirrubinemia que precisó exanguinotransfusión
- Asfixia perinatal moderada/grave
- Infecciones intrauterinas del grupo TORCHS (toxoplasma, rubeola, citomegalovirus, herpes, sífilis)
- Anomalías craneofaciales, incluyendo las del pabellón auricular, **conducto auditivo, apéndices o fositas preauriculares**, labio leporino o paladar hendido y anomalías del hueso temporal y asimetría o hipoplasia de las estructuras faciales
- Prematuridad: RN con peso al nacimiento (PN) < a 1500 g y/o Edad Gestacional (EG) < a 32 semanas
- Hallazgos físicos relacionados con síndromes asociados a pérdida auditiva neurosensorial o de conducción como un mechón de pelo blanco, heterocromía del iris, hipertelorismo, telecantus o pigmentación anormal de la piel
- Síndromes asociados con pérdida auditiva o pérdida auditiva tardía o progresiva, como neurofibromatosis, osteopetrosis y los síndromes de Usher, Waardenburg, Alport, Prented, Jervell y Lange-Nielsen, entre otros
- Enfermedades neurodegenerativas, como el síndrome de Hunter, y neuropatías sensoriomotrices como la ataxia de Friedrich y el síndrome de Charcot-Marie-Tooth

3.2. Factores de riesgo postnatal:

- Sospecha por parte del cuidador de retraso en el habla, retraso del desarrollo o audición anormal
- Infecciones postnatales con cultivos positivos asociadas a pérdida auditiva, incluyendo las meningitis víricas (varicela y herpes) y meningitis bacterianas (HiB y neumococo)
- Otitis media aguda (OMA)
- Ruido
- Traumatismo craneoencefálico, especialmente fracturas del hueso temporal y de base de cráneo que requieran hospitalización
- Quimioterapia
- Enfermedades endocrinas. Hipotiroidismo

3.3. Factores de riesgo de desarrollo de hipoacusia en los primeros años de vida (progresiva):

- Infecciones congénitas (TORCHS). Especial importancia la infección congénita por CMV, cuyo riesgo de hipoacusia se mantiene hasta la adolescencia.
- Oxigenación mediante membrana extracorpórea (ECMO)
- Prematuridad. La capacidad auditiva de todos los prematuros de EG<32 sem y/o PN < 1500 g. ha de ser revaluada a los 30 meses de vida, durante su tercer año de vida.
- Enfermedades neurodegenerativas que asocian pérdida auditiva
- Síndromes asociados a hipoacusia (ver punto 3.4)
- Traumatismo craneoencefálico

3.4. Enfermedades/síndromes asociados a hipoacusia: se recuerdan los más frecuentes y/o relevantes

- **Srd. Usher:** trastorno de herencia autosómica recesiva (AR) que asocia pérdida auditiva neurosensorial y retinitis pigmentaria
- **Sdr. De Waardenburg:** trastorno autosómico dominante (AD) que presenta distintos grados o tipos. Entre sus signos se encuentran la sordera, el estreñimiento y cierto grado de disminución de la capacidad intelectual. Presenta signos muy característicos como hipertelorismo, albinismo, ojos claros, heterocromía del iris y mechón de pelo blanco.
- **Srd. de Alport:** enfermedad ligada al X o AR en la que existen alteraciones en el colágeno tipo IV. Se produce una nefritis con hematuria y alteración a nivel del oído interno y ojos (cataratas y afectación retiniana).
- **Sdr. de Prebend:** trastorno AR que asocia hipoacusia bilateral neurosensorial con bocio eutiroideo

- **Srd. De Jervell y Lange-Nielsen:** variable AR del srd. de QT largo que se caracteriza por sordera neurosensorial, QT largo en el electrocardiograma (ECG) y taquiarritmias potencialmente mortales.
- **Neurofibromatosis tipo II (NF2):** enfermedad AD que se caracteriza por el desarrollo de tumores cutáneos y del sistema nervioso central (SNC), polineuropatía, mononeuropatía multiplex y cataratas.

4. Algoritmo diagnóstico de la hipoacusia:

Las pruebas de todos los niños nacidos o ingresados al nacimiento en el HCUV se realizarán por enfermería de la sala de Maternidad (preferiblemente siempre la misma enfermera, en horario de mañanas de lunes a viernes) y será registrado por ella en el programa de cribado autonómico. En caso de ser derivados a ORL, es el personal de ORL quien realiza el registro. En el informe de alta de los niños derivados a otros centros previo a la alta domiciliaria debe constar de forma explícita que la prueba está pendiente; si estuviese realizada, anotar el resultado y registrarlo.

El circuito dependerá de la existencia de factores de riesgo para desarrollar la hipoacusia (figura 1):

4.1. RN sin factores de riesgo:

A todos los RN SIN factores de riesgo se les realizará previo al alta (y lo más próximo a ésta porque aumenta la sensibilidad de la prueba) las OEAA. En caso de no superarlas se citará al RN en un plazo de 7-10 días para repetir las OEAs en Maternidad; en caso de que no las supere se realizarán ese mismo día por la enfermera los PEATa. En caso de no superarlos se derivará a ORL,, y en ese momento se solicita una prueba de PCR para CMV en orina (recogida y cursada en ese momento). Antes de los 30 días de vida será visto en ORL, adonde repetirán los PEATc y seguirán con el proceso diagnóstico-terapéutico pertinente. En ORL comprobarán el resultado del CMV en orina solicitado en la maternidad previo a la derivación.

4.2. RN con factores de riesgo:

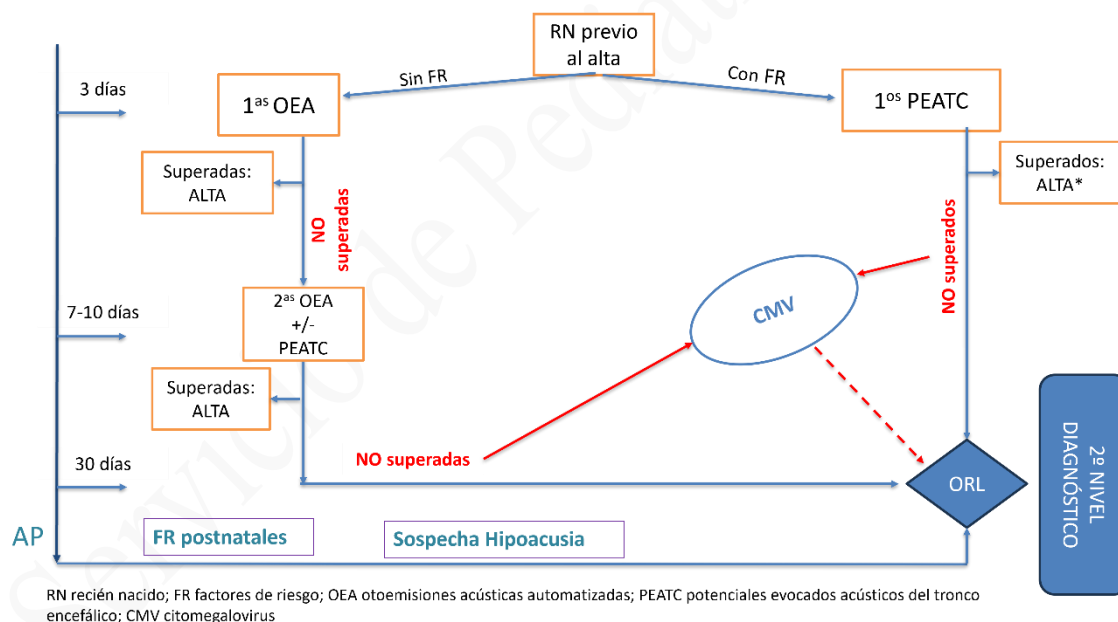
Cuando existen los factores de riesgo para desarrollo de hipoacusia incluidos en el apartado 3a, se realizarán los PEATa directamente, siendo derivados al servicio de ORL siguiendo el mismo circuito antes comentado.

4.3. Seguimiento:

- 4.3.1. Los RN con FR que han superado los PEATa deberán ser remitidos por el pediatra a los 3 años para valoración ORL. Se les dirá a los padres y quedará reflejado en el alta hospitalaria.
- 4.3.2. Los RN con FR que predisponen a la hipoacusia progresiva (punto 3.3) se seguirán desde el nacimiento por ORL, independientemente del resultado de los PEATa, que igualmente se realizarán previo al alta hospitalaria.

Los RN prematuros (EG < 32 sem y/o PN < 1500 g) constituyen una excepción. Su seguimiento se realiza en la consulta neonatología y se dan de alta a los 24 meses de edad corregida. El pediatra de AP los derivará aproximadamente a los 30 meses de vida para una valoración a ORL.

Figura 1: ALGORITMO DEL CRIBADO AUDITIVO DEL RN



*Siempre que existan FR, se ha de realizar una revaloración en ORL siguiendo las recomendaciones descritas en el punto 4.3

5. Bibliografía:

1. Marco J, Bixquert V, Jáudenes C, Patiño I, Alzina V, Domenech E, Almenar A, Moro M, Trinidad G, Parente P, Martínez A, García B, Morant A, Marco J, Martínez M.P., Orts M, García J, Pitarch I, Artieda J, Manrique M, Morera C, Ramos A, Morant A, Martínez-Beneito P. Libro Blanco sobre Hipoacusia. Detección Precoz de la Hipoacusia en Recién Nacidos. 1ª Edición. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2000. Disponible en: <https://www.sanidad.gob.es/áreas/promocionPrevencion/cribado/docs/hipoacusia.pdf>
2. Núñez-Batalla F, Zubicaray Ugarteche J, Sequí-Canet JM, Betances Reinoso FA, Olleta Lascarro I. Capítulo 22: Cribado auditivo neonatal. Exploración de la audición en el niño. En: Actualización en Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Editorial Ec Europe; 2020. Disponible en: <https://seorl.net/acceso-webapp/> [Acceso: febrero 2022]
3. Fowler K, McCollister FP, Sabo DL, Shoup AG, Owen K, Woodruff AL, Mohamed LS, Choo DL, Boppana S. A Targeted Approach for Congenital Cytomegalovirus Screening within Newborn Hearing Screening. Pediatrics. 2017 February 2017; 139 (2): 1-7
4. Park AH, Duval M, McVicar S, Bale JF, Hohler N, Carey JC. A Diagnostic Paradigm Including Cytomegalovirus Testing of Idiopathic Pediatric Sensorineural Hearing Loss. The Laryngoscope. 2014; 124: 2624-2629
5. Rawlinson WD, Palasanthiran P, Hall B, Al Yazidi L, Cannon MJ, Cottier C, Van Zuylen WJ, Wilkinson M. Neonates with Congenital Cytomegalovirus and Hearing Loss Identified Via The Universal Newborn Hearing Screening Program. Jour Clin Vir. 2028; 102: 110-15