
**INFORME DE EVALUACION:
EFECTIVIDAD DEL SCREENING AUDITIVO NEONATAL
UNIVERSAL FRENTE AL SCREENING AUDITIVO NEONATAL
DE ALTO RIESGO**

AVALIA-T, Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de
Galicia

Santiago de Compostela, 9 de diciembre de 1.999

INF1999/03

Trabajo realizado en el marco del "Convenio de colaboración entre el Ministerio de Sanidad y Consumo (Subsecretaría de Sanidad y Consumo) y el Instituto de Salud Carlos III para la evaluación y estudio de Técnicas y Procedimientos en las prestaciones del Sistema Nacional de Salud".

Servicio Galego de Saúde (SERGAS)
Secretaría Xeral do SERGAS
Subdirección Xeral de Planificación Sanitaria e Aseguramento

**Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de
Galicia (AVALIA-T)**

Este documento es un Informe Técnico de la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Galicia. Subdirección Xeral de Planificación Sanitaria e Aseguramento. Secretaría Xeral do SERGAS. Servicio Galego de Saúde.

Dirección:

Estrella López-Pardo y Pardo

Dirección y coordinación técnica:

Berta Candia Bouso

Elaboración y redacción:

Mercedes Reza Goyanes

Berta Candia Bouso

J. Ignacio Rodríguez Melcón

María Sobrido Prieto

Luis M Sánchez Gómez

M^a del Carmen González Novoa

Revisores Externos:

Teresa Cerdá Mota

(Jefe de Servicio de Actuaciones Preventivas. Dirección Xeral de Saúde Pública)

Pablo Parente Arias

(Servicio de Otorrinolaringología. CH Juan Canalejo)

Paloma Puime Montero

(Jefe de Servicio de Programas Asistenciales. Subdirección de Programas Asistenciales.

División de Asistencia Sanitaria)

Los revisores externos del documento no suscriben necesariamente todas y cada una de las conclusiones y recomendaciones finales, que son responsabilidad exclusiva de la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Galicia.

PRESENTACION

Para la elaboración de este Informe de Evaluación sobre la “efectividad del screening auditivo neonatal universal frente al screening auditivo neonatal de alto riesgo”, se ha aplicado la siguiente metodología de evaluación: revisión sistemática de la evidencia científica, revisión de evidencia en relación con la precisión y fiabilidad de las pruebas diagnósticas, análisis de decisiones, estudio coste-efectividad, así como la valoración del impacto ético, social y legal.

GLOSARIO	-----	5
ABREVIATURAS	-----	6
1. DENOMINACION DEL PROCEDIMIENTO	-----	7
Objetivo del informe	-----	7
Introducción.	-----	7
2. DESCRIPCIÓN DEL PROGRAMA DE SCREENING AUDITIVO NEONATAL: UNIVERSAL VS ALTO RIESGO	-----	11
2.1- Descripción del programa de screening auditivo neonatal de alto riesgo.	-----	12
2.2- Descripción del programa de Screening Universal.	-----	13
3. FINALIDAD DEL SCREENING AUDITIVO NEONATAL: UNIVERSAL VS ALTO RIESGO	-----	14
4. ESTADO DEL CONOCIMIENTO ACERCA DE SU SEGURIDAD, EFICACIA, EFECTIVIDAD Y EFICIENCIA RELATIVA: UNIVERSAL VS ALTO RIESGO.	-----	17
4.1 - Evaluación de programas de screening auditivo neonatal	-----	17
4.1.1- <i>Evaluación de la efectividad de los programas de screening auditivo neonatal para la detección de la HNS congénita.</i>	-----	18
4.1.2- <i>Evaluación de la efectividad de los programas de screening auditivo neonatal en el seguimiento de los casos detectados.</i>	-----	32
4.1.3- <i>Evaluación de la efectividad de las alternativas terapéuticas de la hipoacusia.</i>	-----	34
5. ESTIMACION DE LA IMPLANTACION DE PROGRAMAS DE SCREENING AUDITIVO NEONATAL EN ESPAÑA Y EN OTROS PAISES DE NUESTRO ENTORNO	-----	37
6. REPERCUSIONES DEL SCREENING AUDITIVO NEONATAL: UNIVERSAL	-----	40
6.1 Repercusiones sobre la salud de la población	-----	40
6.2 Repercusiones sobre la organización del sistema sanitario	-----	40
6.3 Repercusiones éticas, legales y sociales	-----	44
6.4 Impacto económico	-----	47
6.5 Contextualización del impacto económico en Galicia	-----	52
7. CONCLUSIONES	-----	68
8. RECOMENDACIONES	-----	70
ANEXOS:		
<i>Anexo I: Clasificación de la hipoacusia</i>	-----	71
<i>Anexo II: Etiología de las hipoacusias neurosensoriales</i>	-----	73
<i>Anexo III: Incidencia de hipoacusia en España.</i>	-----	79
<i>Anexo IV: Consecuencias de la hipoacusia</i>	-----	80
<i>Anexo V: Evaluación de pruebas diagnósticas para la HNS congénita.</i>	-----	83
<i>Anexo VI: Protocolo de revisión sistemática</i>	-----	99
<i>Anexo VII: Tablas de evidencia científica</i>	-----	103
BIBLIOGRAFIA	-----	108
		4

GLOSARIO

Déficit Auditivo Permanente: Umbral auditivo medio mayor de 40dB medido en todas las ocasiones.

Hipoacusia neurosensorial congénita: Déficit auditivo presente y detectable aplicando tests apropiados inmediatamente después del nacimiento. Se clasifican como tal los casos en los que no se encuentre evidencia de ser adquirido o un déficit progresivo o de aparición tardía. En el documento se referirá como hipoacusia neurosensorial congénita aquella educacionalmente significativa, esto es, umbral mayor de 40 dB en el mejor oído en las frecuencias conversacionales (0,5 a 4 KHz).

Hipoacusia adquirida: Déficit auditivo adquirido tras el nacimiento, progresivo o de aparición tardía, que no puede ser detectado, mediante test apropiados, al nacimiento.

Umbral auditivo medio: Media de los umbrales (en dB HL) medidos en el mejor oído en determinadas frecuencias. Las frecuencias elegidas varían según el estudio, estableciéndose en la mayoría de los casos: 0.5, 1, 2 y 4 KHz.

Hipoacusia ligera: Umbral auditivo medio entre 16 y 25 dB HL.

Hipoacusia leve: Umbral auditivo medio entre 26 y 40 dB HL.

Hipoacusia moderada: Umbral auditivo medio entre 41 y 65 dB HL.

Hipoacusia severa: Umbral auditivo medio entre 66 y 95 dB HL.

Hipoacusia profunda: Umbral auditivo medio mayor de 96 dB HL.

Historia familiar de Hipoacusia: Hipoacusia permanente presente desde la infancia en al menos uno de los siguientes familiares: padres, abuelos, bisabuelos, tatarabuelos, tíos, sobrinos y primos.

ABREVIATURAS

AAA: American Academy of Audiology.

AAP: American Academy of Pediatrics.

AAO-HNS: American Academy of Otolaryngology- Head and Neck Surgery.

ABR: Auditory Brainstem Response, en español se emplea el término "potenciales evocados auditivos de tronco cerebral" (**PEATC**).

ANSI: American National Standards Institute.

AOAE: Automated Otoacoustic Emissions.

CMV: Citomegalovirus.

dB: Decibelios: medida de la intensidad de un sonido, forma logarítmica de la presión sonora.

FIAPAS: Federación Española de Asociaciones de Padres y Amigos de los Sordos.

FR: Factores de riesgo.

HL: Hearing Level: Medición de la intensidad del sonido mediante la comparación con la capacidad de auditiva humana. Se mide en Decibeles (dB).

HNS: Hipoacusia neurosensorial.

Hz: Hertzio, medida de la frecuencia del sonido, corresponde a ciclos por segundo.

KHz: Kiloherzio, medida de la frecuencia del sonido, corresponde a mil hertzios o mil ciclos por segundo.

OAE: Otoacoustic Emission. En español se emplea el término "otoemisiones acústicas" (**OEA**).

OEAT: Otoemisiones acústicas Transitorias.

ORL: Otorrinolaringología.

SPL: Sound Pressure Level: Medición de la intensidad del sonido según sus características físicas. Se mide en decibeles (dB).

UCIP: Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.

1. DENOMINACION DEL PROCEDIMIENTO

Screening Auditivo Neonatal: screening universal vs screening de alto riesgo.

OBJETIVO DEL INFORME

La finalidad de este informe es evaluar la efectividad del screening auditivo neonatal universal frente al screening auditivo neonatal de alto riesgo. Para ello se evalúan las distintas fases que componen un programa de screening auditivo neonatal: detección de la hipoacusia neurosensorial congénita, seguimiento de los resultados positivos del screening y tratamiento.

INTRODUCCION

La hipoacusia se define en el presente informe como la disminución de la percepción auditiva en ambos oídos (umbral mayor de 40 dB). Como tal no es una enfermedad, sino un síntoma o secuela de una enfermedad.

Hay distintos tipos de hipoacusias, las cuales se agrupan habitualmente en función del grado o severidad de la hipoacusia, la edad de comienzo, o la localización de la lesión (Anexo I).

Entre los diferentes tipos de hipoacusias interesa describir las hipoacusias neurosensoriales (HNS) en el recién nacido (0-28 días), puesto que son el objetivo del screening neonatal de sordera. La etiología de la HNS queda reflejada en el Anexo II.

Los datos sobre incidencia de hipoacusia que ofrecen los distintos estudios varían en función del diseño del estudio, la definición del umbral de hipoacusia a estudio y el método utilizado en la valoración audiológica, junto con diferencias entre poblaciones según el desarrollo sociocultural y grado de consanguinidad en los matrimonios.

Previamente a la realización de cribado neonatal poblacional, los datos de incidencia se obtenían a partir de la incidencia en edad escolar o mediante estudios

realizados en pequeñas poblaciones. Mediante estos métodos se estimaba que uno de cada mil niños nacían sordos (Mauk 1991).

La aparición de técnicas adecuadas para la realización de programas de screening auditivo, ha permitido recoger datos fiables sobre la incidencia de hipoacusia en recién nacidos.

La incidencia que ofrecen los estudios varía según el tipo de hipoacusia (Stein 1999):

Mehl y Thomson (1998) en un estudio multicéntrico llevado a cabo en Colorado, estimaron una incidencia de 2.24‰ para la HNS tanto unilateral como bilateral, mientras que en el estudio de Brancia-Maxon y cols. (1995) esta incidencia se estimó en 5.9‰.

Si se contabilizan sólo los casos de hipoacusia bilateral, como en el estudio de Mason y Herrmann (1998), se obtiene una incidencia de 1.4‰.

Kanne y cols. (1999) obtienen una incidencia de hipoacusia neurosensorial y de conducción, de leve a profunda, en al menos un oído, de 2.18‰, siendo de 0.44‰ para la neurosensorial y de 1.75‰ para la de conducción.

En el estudio de Barsky-Firkser (1997) se obtiene una incidencia de 3.3‰ para la hipoacusia neurosensorial.

En la siguiente tabla (*Tabla I*), se reflejan varios estudios que ofrecen datos de incidencia de hipoacusia en población sin factores de riesgo (well), con factores de riesgo (NICU, high risk), o ambas (universal):

Los datos sobre incidencia de hipoacusia en España quedan reflejados en el Anexo III.

Tabla I. Incidencia de hipoacusia según la población a estudio.

Infant Population	Incidence per 1000	n	Method of evaluation	Reference
Universal	3.0	1.850	OAE	White 1993
Universal	1.4	10.372	AABR	Mason (current study)
Well	0	628	AABR	Joseph 1993
Well	1.2	1546	OAE	White 1993
Well	0.9	8971	AABR	Mason (current study)
NICU and high risk	21.0	373	ABR	Schulman-Galambos 1979
NICU	34.0	451	ABR	Berrick 1985
NICU and high risk	60.0	117	ABR	Bradford 1985
NICU	15.0	600	ABR	Durieux-Smith 1987
NICU and high risk	30.0	137	ABR	Swigonski 1987
NICU	37.0	322	ABR	Watkin 1991
NICU and high risk	12.0	405	ABR	McClelland 1992
High risk	13	304	OAE	White 1993
NICU	5.0	1401	AABR	Mason (current study)

Fuente: Mason y Herrmann (1998)

La hipoacusia infantil va a provocar una alteración en el desarrollo del lenguaje y la comunicación, lo que se traduce en importantes consecuencias en el ámbito educacional, social y emocional para el niño hipoacúsico (Anexo IV).

Es posible identificar la hipoacusia neurosensorial congénita al nacimiento, mediante la aplicación de programas de screening auditivo neonatal.

Para considerar efectivo un programa de screening auditivo neonatal es preciso que se cumplan algunas premisas, como las siguientes (Wilson y Jungner 1968):

- Que la hipoacusia sea un problema importante de salud. (Se ha visto que la incidencia de hipoacusia es del 1-2/1.000 aproximadamente).
- Existencia de pruebas diagnósticas con una sensibilidad y especificidad adecuada y aceptadas por la población (Anexo V).
- Es necesario que se disponga de las acciones terapéuticas oportunas para los niños identificados con hipoacusia y que accedan a ellas lo más pronto posible.
- Que la efectividad del tratamiento ofrecido a los niños en los que se detecta precozmente la HNS, presente una ventaja significativa en los resultados respecto a los casos que se diagnosticarían sin el programa.

- El programa de screening auditivo neonatal tiene que ser un proceso continuado, no puntual.
- Que el programa de screening sea coste/efectivo.
- Existencia de medidas preventivas que puedan disminuir la incidencia de la HNS congénita.

Medidas preventivas de la HNS congénita.

Existen una serie de factores que predisponen a la aparición de la HNS congénita (Anexo II). Un control de estos factores de riesgo podría ser eficaz en la prevención de la HNS congénita:

- Vigilancia especial en los niños que tengan ciertos factores de riesgo como son: antecedentes familiares de hipoacusia, aquéllos que presenten anomalías congénitas de cabeza y cuello, hiperbilirrubinemia en el periodo neonatal, peso al nacer menor de 1500 g y estancia en UCIP.
- Prevención de la aparición de infecciones durante el embarazo, que puedan producir HNS congénita (toxoplasmosis, sífilis, rubeola, etc.)
- Evitar la medicación ototóxica durante el embarazo.
- Mejor asistencia perinatal.

A continuación, previo a la evaluación de su efectividad, se procede a describir los programas de screening auditivo neonatal.

2. DESCRIPCIÓN DEL PROGRAMA DE SCREENING AUDITIVO NEONATAL: UNIVERSAL VS ALTO RIESGO

Los programas de screening auditivo neonatal van dirigidos a la identificación de la HNS en los recién nacidos, con la finalidad de instaurar un tratamiento precoz.

Los programas de screening auditivo neonatal constan de varias fases (Lutman 1997, Morlet 1998, Watson 1996, Davis 1997, Herrmann 1996, Finitzo 1998, Kanne 1999, Mason 1998, Barsky-Firkser 1997, Mehl 1998, Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group 1998, Watkin 1996, Vohr 1998):

- *Cribado inicial*: Actualmente las pruebas diagnósticas que se utilizan para la detección de la HNS en los programas de screening neonatal son las emisiones otoacústicas (EOA) y los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC), solas o combinadas de manera secuencial.

En los programas de detección precoz de la HNS se determina que el cribado inicial se realice antes de que el niño sea dado de alta, para conseguir una amplia cobertura. En caso de contemplar la realización de pruebas secuenciales, las siguientes se podrán realizar ambulatoriamente.

- *Control y seguimiento*: Se realizará un seguimiento de los niños con resultado positivo en la fase inicial de cribado hasta su derivación a consulta especializada, intentando evitar la pérdida de casos.
- *Confirmación diagnóstica*: Para confirmar la presencia de hipoacusia en los niños que presenten resultado positivo en el screening tras la aplicación de las pruebas diagnósticas, serán sometidos a exploración audiológica especializada,
- *Intervención*: Una vez confirmada la hipoacusia se procederá a la actuación terapéutica más adecuada en esos niños.

Existen dos tipos de programas de screening auditivo neonatal, según la población a la que van dirigidos: screening de alto riesgo y screening universal.

2.1- Descripción del Programa de screening auditivo neonatal de alto riesgo.

El screening auditivo neonatal de alto riesgo va dirigido a neonatos que presentan algún factor de riesgo capaz de producir hipoacusia. La incidencia de HNS en estos niños (1-3%) es mayor que en la población general (1-2/1.000) (Joint Committee on Infant Hearing 1973, Mauk 1991, Grupo Multicéntrico de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil 1994, Lutman 1997, Morlet 1998, Watson 1996).

En 1973 el Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) publicó la primera lista de lo que se llamó “Registro de Alto Riesgo” para la hipoacusia. El motivo era centrar en niños con antecedentes de riesgo las pruebas auditivas para identificar hipoacusias, ya que, en estos niños la probabilidad de tener hipoacusia era mayor que en la población general. En 1982 se añadieron 2 nuevos factores de riesgo y, finalmente, en 1991 se revisaron los criterios ampliándolos a 10 para los recién nacidos y a 8 para los lactantes hasta 2 años.

Estudios posteriores cuestionaban algunos de los criterios incluidos en esta lista, y añadían otros factores de riesgo. Así, Kountakis (1997) no encuentra correlación estadísticamente significativa con déficit auditivo en 8 de los 10 criterios de la JCIH y sí en 3 variables adicionales no incluidas, entre las que cabe destacar la estancia prolongada en UCI

La tendencia actual es considerar “niño de alto riesgo de hipoacusia” a todo niño ingresado en una unidad de cuidados intensivos neonatal o que cumpla al menos uno de los criterios recogidos en la lista del JCIH (Grupo Multicéntrico de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil 1994, Mason y Herrmann 1998, Barsky-Firkser 1997, Hess 1998, Stein 1999). Según esta formulación hasta el 10% de los recién nacidos serían considerados de riesgo (Stelmachowicz 1996, Stein 1999).

Bess y Paradise (1994) afirman que la mayor parte de los niños con una alteración auditiva neurosensorial detectable en el período neonatal son recién nacidos con algún factor de alto riesgo o ingresados en una unidad de cuidados intensivos.

2.2- Descripción del Programa de screening auditivo neonatal universal.

Los programas de screening auditivo neonatal universal van dirigidos a todos los recién nacidos (niños de alto riesgo, y niños sin factores de riesgo) y su objetivo es la identificación de todos los neonatos con HNS.

El NIH Consensus Statement en 1993, recomienda realizar un screening universal de dos fases, una primera con otoemisiones acústicas (OEA) y para los niños que no pasen este test realizar una segunda fase con potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC). Esta recomendación fue seguida inmediatamente por el Joint Committee on Infant Hearing 1994 Position Statement.

3. FINALIDAD DEL SCREENING AUDITIVO NEONATAL: UNIVERSAL VS ALTO RIESGO.

Los programas de screening para la identificación de la HNS han sido implantados para reducir la edad de diagnóstico y así poder realizar una intervención precoz.

En el caso de un programa de screening universal, la finalidad es la identificación de todos los niños con hipoacusia, de esta manera el programa se aplica en todos los recién nacidos.

En un programa de screening de alto riesgo el objetivo es la identificación de niños con hipoacusia dentro del grupo de población que presenta factores de riesgo. Este grupo es menos numeroso y presenta una prevalencia de hipoacusia 10 veces mayor.

La hipoacusia es un problema de especial importancia durante la infancia ya que el desarrollo intelectual y social del niño está íntimamente unido a las aferencias auditivas al Sistema Nervioso Central. Asimismo tendrá consecuencias muy importantes para el individuo, atendiendo a su severidad (Anexo IV).

El fin último de un programa de screening auditivo neonatal es la prevención de las consecuencias que provoca la hipoacusia en el niño, mediante la identificación y tratamiento de los niños con HNS congénita.

Antes de iniciar un programa de screening se debe valorar la existencia de medidas preventivas viables.

Detección de la hipoacusia

Hay publicados distintos estudios sobre la edad de identificación de la HNS. Los resultados varían en función del método aplicado:

- Sin prueba diagnóstica:

La identificación de la HNS sin utilizar pruebas diagnósticas, se puede retrasar desde los 18 meses hasta 6 años de edad (Elssmann 1987, Brackett 1993, Brancia-Maxon 1995, Robertson 1995, Barsky-Fischer 1997, Lutman 1997, Mehl 1998, Stordal 1998).

Según Mehl (1998) y Brancia-Maxon (1995) la edad media de identificación de la sordera congénita generalmente es de 2.5 años.

Por otro lado, existen varios factores que pueden afectar a la identificación de los niños con hipoacusia, como son: la renta anual de los padres (los niños cuyos padres tienen menor renta anual son identificados más tardíamente que aquéllos cuyos padres tienen mayor renta), ó el grado de hipoacusia (el diagnóstico será más temprano en el caso de las hipoacusias severas y profundas que en las hipoacusias moderadas) (Elssmann 1987).

- Con test de distracción a los 7 meses:

Esta prueba consiste en medir la habilidad del niño para localizar un estímulo sonoro fuera de su campo de visión.

Robertson (1995), en un estudio realizado en 197 niños con HNS, encuentra que la edad media de diagnóstico en esos niños, fue de 18 meses de edad y que la edad media a la que comenzó la atención especializada fue de 22.3 meses.

- Con screening auditivo neonatal.

Según los resultados que ofrecen estudios publicados en los que se evalúan programas de screening auditivo neonatal, la edad de identificación de los niños con hipoacusia se sitúa alrededor de los 3-6 meses (Watkin 1996, Vohr y cols. 1998, Barsky-Firkser 1997, Mason 1998).

En un estudio llevado a cabo por Parving y cols. (1996), se observó un aumento en la proporción de niños que fueron diagnosticados entre los 6 y 12 meses al aplicar un programa de screening neonatal.

De la misma forma Vohr y cols. (1998) afirman que tras un período de 4 años aplicando un screening neonatal universal en el Estado de Rhode Island, con 53.121 niños cribados, la edad media de confirmación de la hipoacusia fue de 3.5 meses, y que la edad de inicio del tratamiento con amplificación resultó de 5.7 meses.

En el programa de Colorado (Mehl 1998), en el que se realiza un screening neonatal universal, los niños fueron diagnosticados y dispusieron de una intervención adecuada, a los 3-6 meses de edad.

4. ESTADO DEL CONOCIMIENTO ACERCA DE SU SEGURIDAD, EFICACIA, EFECTIVIDAD Y EFICIENCIA RELATIVA: SCREENING UNIVERSAL VS SCREENING DE ALTO RIESGO.

Los programas de screening auditivo neonatal se basan en la aplicación de las pruebas diagnósticas de OEA y PEATC en serie o de manera secuencial.

En el Anexo V se presenta el estudio de evaluación de las pruebas diagnósticas para la HNS congénita: OEA (otoemisiones acústicas) y PEATC (potenciales evocados auditivos de tronco cerebral).

La prueba de PEATC presenta valores de sensibilidad y especificidad elevados (S= 82-100%; E= 93-98%), mientras que la prueba de OEA presenta una sensibilidad y especificidad elevadas (S= 76-100%; E= 82-98%) pero menores que la prueba de PEATC. La fiabilidad de ambas pruebas es elevada, porque son procesos automatizados.

La prueba de OEA es más rápida, sencilla y barata que la de PEATC. Esta prueba (OEA) se aplicará en todos los hospitales, sin embargo sólo algunos disponen del test de PEATC, teniendo que ser trasladados a ellos los niños a los que se les vaya a aplicar éste.

El cribado inicial se tiene que realizar antes de que el niño abandone el hospital (antes de las 48 horas) para evitar pérdidas de niños del programa, esto puede provocar retrasos en el alta de los niños.

A continuación se procede al estudio de evaluación de los programas de screening auditivo neonatal.

4.1- EVALUACIÓN DE PROGRAMAS DE SCREENING AUDITIVO NEONATAL.

Para evaluar los programas de screening auditivo neonatal se presentan las distintas fases que lo componen, detección, seguimiento e intervención.

4.1.1- Evaluación de la efectividad de los programas de screening auditivo neonatal para la detección de la HNS congénita.

A- Screening auditivo neonatal de alto riesgo.

Se encuentran publicados varios trabajos que informan de los resultados obtenidos en distintos programas de screening auditivo neonatal que se han realizado en neonatos con factores de riesgo (Grupo Multicéntrico de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil 1994, Watson 1996, Lutman 1997, Mason 1997, Davis 1997, Morlet 1998).

Sensibilidad

Para obtener una estimación de la sensibilidad de los programas de screening auditivo neonatal de alto riesgo se requiere un bajo número de niños a los que aplicar el screening, ya que la incidencia de HNS en estos neonatos es elevada (1-3 %) (Mason y cols. 1998).

En la siguiente tabla (*Tabla II*) se muestran los valores de sensibilidad obtenidos en distintos programas de screening auditivo neonatal dirigidos a niños con riesgo:

Tabla II. Sensibilidad de programas de screening aplicados en niños de riesgo

Autor/ año	Prueba diagnóstica	N	Sensibilidad (%)
Hyde 1991	PEATC	1367 (oídos)	90.4
McClelland 1992	PEATC	405	100
Watson 1996	PEATC	417	44-100 (Según el criterio de pase)
Lutman 1997	OEA	7.500	80
Mason 1998	PEATC	6983	90 (unilateral) 82 (bilateral)

Fuente: Elaboración propia

Dichos valores oscilan entre el 80 y el 100% (*Tabla II*).

Para detectar aquellas HNS con resultado negativo en el screening (falsos negativos) habría que realizar un seguimiento, a más largo plazo, de todos los niños que obtienen resultado negativo en el screening. Son pocos los programas que realizan este seguimiento debido a la dificultad del mismo y su alto coste.

En el estudio de McClelland y cols. (1992) no se encontraron falsos negativos después de realizar un seguimiento de los niños que habían sido cribados en programas con PEATC, obteniendo una sensibilidad en el programa del 100% (*Tabla II*).

En el estudio de Watson (1996) los casos de hipoacusia que se detectaron, en niños que obtuvieron resultado negativo en el screening, al hacer un seguimiento de los mismos, fueron debidos a enfermedades adquiridas del oído medio, no hubo casos de hipoacusia neurosensorial entre ellos.

Otro factor importante del que depende la sensibilidad obtenida en el programa es el punto de corte que se establezca para detectar la hipoacusia en las pruebas diagnósticas (Watson 1996), de manera que cuanto más amplio sea éste, más sensible será el test, más capacidad tendrá para detectar los casos de hipoacusia. Asimismo habrá que tener en cuenta que también variará la especificidad del programa y el porcentaje de niños sanos que son derivados a evaluación diagnóstica especializada (razón de falsos positivos).

Así, en este estudio (Watson 1996) se observa que la sensibilidad de un programa de screening con la prueba diagnóstica PEATC, se incrementa desde un 44% hasta el 100% cuando el umbral sonoro para dar resultado positivo varía de 65 dBnHL, en ambos oídos, a 30 dBnHL en un oído (*Tabla II*).

En un programa de screening auditivo (van Straaten 1996) realizado en 250 neonatos con riesgo, aplicando la prueba diagnóstica PEATC en dos fases, se realizó un seguimiento de los niños que dieron resultado negativo en el screening. A los neonatos que se encontraban en cuidados intensivos se les realizó un screening cada seis meses, mediante la observación de su reacción frente a sonidos y un control del desarrollo del lenguaje. Por otra parte los niños con factores de riesgo que no estaban en UCIP entraron en un programa de screening auditivo basado en el comportamiento frente a sonidos.

No se encontraron falsos negativos, obteniendo una sensibilidad del 100% en las dos valoraciones de PEATC.

En el estudio realizado por Lutman y cols. (1997), se observó que de 218 niños que tenían hipoacusia (según los archivos audiológicos) a 47 de ellos se les había realizado un screening neonatal auditivo con OEA y 11 de ellos habían obtenido resultado negativo (umbral auditivo de 50 dB ó menor, en ambos oídos), siendo considerados normoyentes. En 2 de esos niños se vio que la hipoacusia fue adquirida después de realizado el screening. Los otros 9 niños habían sido considerados falsos negativos, resultando una sensibilidad del 80% para el programa de screening (*Tabla II*).

Las causas de estos falsos negativos son inciertas, barajando los autores distintas posibilidades: una posible interpretación errónea del resultado del test, que la hipoacusia sea retrococlear, que se trate de una hipoacusia adquirida o bien una hipoacusia progresiva de origen desconocido.

En un estudio similar llevado a cabo por Mason y cols. (1998) se realizó un screening neonatal en 6.983 niños con riesgo aplicando la prueba diagnóstica PEATC. De 201 niños diagnosticados con hipoacusia durante los años en que se realizaba el programa de screening, 51 habían sido cribados en el programa y se vio que 9 de ellos habían dado resultado negativo en el mismo (en ambos oídos). Al igual que en el estudio anterior, las causas de esos falsos negativos son inciertas, pudiendo tratarse de una: hipoacusia progresiva, una hipoacusia adquirida con posterioridad o que el resultado del test fuera incorrecto. La sensibilidad estimada del programa fue del 82% (para hipoacusia bilateral) (*Tabla II*).

Especificidad

En la siguiente tabla (*Tabla III*) se muestran algunos estudios en los que se ofrecen datos de especificidad de programas de screening neonatal realizados en niños con factores de riesgo:

Tabla III. Especificidad en programas de screening aplicados en niños de riesgo

Autor/ año	Prueba diagnóstica	N	Especificidad (%)
Hyde 1991	PEATC	1367 oídos	95.2
Stevens 1991	1º- OEA 2º- PEATC	723	93
McClelland 1992	PEATC	405	88
Watson 1996	PEATC	417	92-99 (Según el criterio de pase)
Lutman 1997	OEA	7500	92
Mason 1998	PEATC	6983	93 (bilateral) 98 (unilateral)

Fuente: Elaboración propia

Se observa que en todos los programas de screening de riesgo se obtiene una elevada especificidad, la cual varía entre el 92 y el 99%, excepto en el estudio de McClelland donde se obtuvo una especificidad un poco más baja (88%) (Tabla III).

La especificidad total del programa aumenta al realizar las pruebas diagnósticas, PEATC ó OEA, en dos fases o al combinarlas de manera secuencial, es decir aumentan los verdaderos negativos, disminuyendo de esta manera la tasa de derivación a ORL y el número de falsos positivos.

En el programa de screening llevado a cabo por el Grupo Multicéntrico de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil (1994) se criba a 501 neonatos con riesgo aplicando la prueba diagnóstica PEATC en dos fases, pasando a la segunda fase los que dan positivo en la primera. En la primera fase se detectan un 24.55% (123) de positividades, mientras que en la segunda valoración un 7.69% (36) fue considerado positivo, con una pérdida de seguimiento del 26.82% entre los primeros y los segundos PEATCs. Debido a esa elevada pérdida de niños durante el seguimiento no es posible calcular los parámetros de validez de este programa.

En el estudio de van Straaten (1996), en el que se realiza un screening en 250 niños de riesgo, aplicando dos mediciones de PEATC, se obtiene una especificidad del 94% en la primera valoración y una razón de falsos positivos del 75%, (de los niños que no pasan la prueba el 75% son falsos positivos).

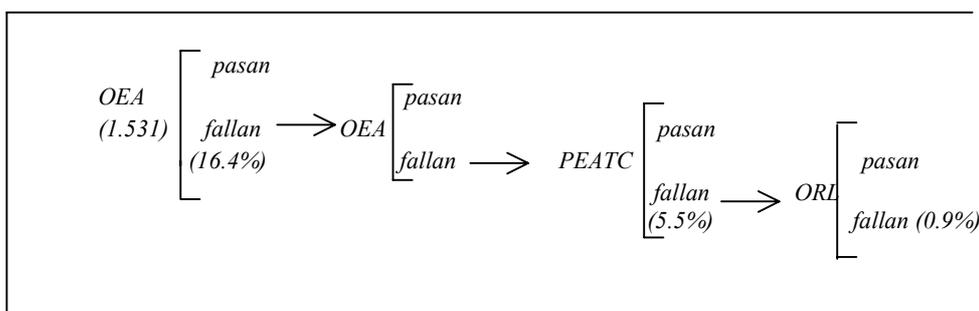
En otro estudio (Watson 1996) se observa que la especificidad varía según sea más o menos estricto el criterio seguido para considerar positivo a un niño. Así, ésta aumenta cuanto más estricto es el criterio, de manera que varía desde un 92%, al considerar resultado positivo un umbral de 30dBnHL en un oído, hasta el 99%, cuando se considera positivo un umbral de 65 dBnHL en ambos oídos (*Tabla III*).

Haciendo más estricto el criterio de pase de las pruebas también se podría disminuir el número de falsos positivos, pero así se perderían más casos de verdaderos positivos ya que disminuye la sensibilidad.

En el estudio de Morlet y cols. (1998), se lleva a cabo un programa de screening en 1531 neonatos con riesgo aplicando, en primer lugar, la prueba de OEA, que será repetida en los niños que no pasen la primera prueba, y posteriormente el test de PEATC a los que no pasen la segunda prueba de OEA. Los casos identificados en el screening son derivados a evaluación audiológica ORL.

Según se van sucediendo las distintas fase del programa va disminuyendo la tasa de derivación a ORL, desde un 16.4% resultante de la primera valoración de OEA, hasta un 5.5% en la última fase del screening con la prueba PEATC. Finalmente, en la consulta ORL se detecta hipoacusia en el 0.9% de la muestra inicial (Fig. 1).

Fig. 1 . Esquema del screening.



Fuente: Elaboración propia

Sin embargo este estudio no se tiene en cuenta debido a las elevadas pérdidas de niños que se producen durante el seguimiento (44.2%), y además un 37.3% de los niños derivados a consulta ORL continúan en seguimiento, con lo cual no se pueden calcular los parámetros de validez del programa.

En otro programa de screening (Stordal y cols. 1998) realizado en 283 niños de riesgo, utilizando la prueba diagnóstica OEA, 16 niños dieron valores anómalos de OEA en el screening, de los cuales uno fue identificado con hipoacusia en consulta ORL, obteniéndose una razón de falsos positivos del 93.75% (el 93.75% de los niños identificados con hipoacusia mediante la prueba de OEA fueron falsos positivos).

Algunos autores (Morlet y cols. 1998) concluyen que en los falsos positivos generados por el screening se produce una normalización audiométrica entre el primero y el noveno mes de vida. Este hecho muestra que en los neonatos con riesgo una hipoacusia revelada por OEAs o PEATCs en el primer mes de vida puede mejorar en los siguientes meses. Esto se puede deber a un retraso en la maduración del sistema auditivo en estos niños, o a una resolución de problemas de transmisión en el oído externo y/o medio.

Valor Predictivo Positivo

Kennedy y cols. (1991) atribuyen un valor al VPP del 20-30%, asumiendo una incidencia del 2-3‰, una sensibilidad del 100% y una especificidad del 99%, para un programa de screening en niños de riesgo, aplicando dos valoraciones de OEA seguido de PEATC.

En el estudio de van Straaten (1996), en el que se evalúa un programa de screening de dos fases con PEATC, se obtiene un VPP del 25% en la primera fase y del 100% en la segunda fase.

Mientras que en el estudio de Watson (1996) el VPP varía según el umbral de pase de la prueba diagnóstica, desde un 23% con el criterio menos estricto (30 dBnHL en un oído), a un 57% con el más estricto (65 dBnHL en ambos oídos).

Esto indica que la probabilidad de que los resultados positivos del screening auditivo neonatal de alto riesgo sean verdaderos positivos es de un 25%, aproximadamente.

Valor Predictivo Negativo

Para calcular este valor es necesario conocer el número de falsos negativos que resultan del programa y como ya se ha referido hay pocos estudios que realicen

seguimiento de los resultados negativos del screening, por lo que se dispone de pocos datos de VPN.

En el estudio de Van Straaten (1996) se realizó un seguimiento de los niños con resultado negativo en el screening. A los neonatos que se encontraban en cuidados intensivos se les realizó un screening cada seis meses, mediante la observación de su reacción frente a sonidos y un control del desarrollo del lenguaje. Los niños con factores de riesgo que no estaban en UCIP entraron en un programa de screening auditivo basado en el comportamiento frente a sonidos.

No se encontraron falsos negativos, obteniendo un VPN del 100% en las dos valoraciones de PEATC.

B- Screening auditivo neonatal universal.

Hay publicados diversos estudios en los que se evalúan programas de screening auditivo neonatal universal. Estos programas van dirigidos a toda la población de neonatos, generalmente menores de 48 horas. En ellos se observa que aproximadamente la mitad de los pacientes identificados con hipoacusia no presentan factores de riesgo.

Así, en el estudio de Barsky-Firkser y cols. (1997) encuentran que un 55.7% de los niños identificados con hipoacusia en un programa de screening universal no presentaron factores de riesgo. En el estudio de Mason y cols. (1998) este porcentaje fue del 53%, en el de Mehl y Thomson (1998) del 50% y en el de Finitzo y cols. (1998) del 56%.

En el estudio de Trinidad y cols. (1999) se vio que el 60% de los niños con hipoacusia grave no tenían antecedentes de riesgo y el 80% de los niños con sordera moderada o leve no pertenecían a grupos de riesgo.

Por otra parte, en el programa de Wessex (Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group 1998) se vio que el 64% de los niños que presentaban hipoacusia tenía factores de riesgo.

En la *Tabla IV* quedan reflejados los resultados de algunos de estos programas de screening:

Tabla IV. Validez de programas de screening universal.

Autor/año	N	Método	S (%)	E (%)	VPP (%)	VPN (%)	Tasa de derivación (%)	FP (%)
Watkin 1996	11606	O→P			6.8*		3*	93*
Barsky-Firkser 1997	15749	P			10.7*		3*	89*
Mason 1998	10372	P			3.6*		4*	96.4*
Mehl 1998	41796	varios	100	94*	5	100*	6.5*	95.3*
Wessex 1998	25609	O→P	95.8*	98.5*	5.5*	99.99*	1.6*	93.4*
Vohr 1998	52659	O→P	95*	98*	16*	99.99*		84*
Kanne 1999	2289	O→P			10.6 *		1.9*	88*

N= muestra; S= sensibilidad; E= especificidad; VPP= valor predictivo positivo; VPN= valor predictivo negativo; FP= razón de falsos positivos; P= PEATC; O= OEA.

*Valores calculados por la Agencia, aplicando los resultados descritos en cada estudio.

Fuente: Elaboración propia.

Según estos estudios, la cobertura de la población diana que alcanzan los programas de screening universal que se han puesto en funcionamiento es de un 91.5% (Watkin 1996), 97% (Barsky-Firkser 1997), 96% en el programa de Hawaii (Mason 1998), 87% en el de Wessex (Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group 1998), 99% en Rhode Island (Vohr 1998), 90.2% (Kanne 1999) y 97.04% en Badajoz (Trinidad 1999).

Sensibilidad

Según los estudios sobre la sensibilidad de programas de screening auditivo neonatal éstos señalan que es elevada, situándose entre un 96 y un 100% (Tabla IV).

Son pocos los estudios que realizan un seguimiento de los niños con resultado negativo en el screening, por lo cual hay poca información de la existencia de posibles falsos negativos que influirían en el valor de la sensibilidad. En algunos programas en funcionamiento se han declarado varios casos de falsos negativos, que se analizan a continuación:

En el programa de Wessex (Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group 1998) se aplicó un programa de screening neonatal universal a 25.609 neonatos,

siguiendo un protocolo basado en dos valoraciones de OEA seguido de la prueba diagnóstica PEATC. Se encontró 1 niño que había dado negativo en el screening y al que posteriormente se le desarrolló una hipoacusia progresiva, que fue relacionada con una infección por citomegalovirus en la infancia temprana. Se contabilizó como falso negativo, resultando una sensibilidad de 96.4% para el programa (*Tabla IV*).

En el programa de Rhode Island (Vohr y cols. 1998), en el que se siguió el mismo protocolo que en el estudio anterior, se detectaron cinco niños con hipoacusia que habían dado resultado negativo en el screening. De los cinco, dos fueron diagnosticados de neuropatía auditiva, dos de hipoacusia progresiva y uno fue diagnosticado tras un ingreso prolongado en UCI.

En otro programa (Finitzo y cols. 1998) realizado en varios hospitales, se cribó a 52508 neonatos utilizando 3 protocolos distintos según el hospital: OEA, PEATC ó OEA seguido de PEATC. Se identificaron 3 casos con hipoacusia que habían dado negativo en el screening: dos casos de hipoacusia progresiva y un caso con hipoacusia bilateral severa a profunda. Este último caso fue realmente un falso negativo del programa.

En el programa de Colorado (Mehl y Thomson1998), en el que se utilizaron las pruebas PEATC (modelos Algo-1, Algo-1E, Algo 2 ó PEATC convencional, dependiendo del hospital) y/o OEA, no se ha evidenciado ningún falso negativo resultante del screening, con lo cual se observa una sensibilidad del 100% para el programa (*Tabla IV*).

Según los resultados obtenidos en estos estudios se concluye que sólo ha habido un falso negativo, el resto de los casos fueron hipoacusias progresivas, las cuales no cumplen los criterios de inclusión en la definición de HNS congénita, puesto que no están presentes al nacimiento.

Especificidad

El porcentaje de niños derivados a examen audiológico por haber dado positivo en el screening es elevado. Estos programas de screening presentan una razón de falsos positivos elevada. Conviene tener en cuenta que la prevalencia de la enfermedad es baja.

En el estudio de Watkin (1996) se evalúa un programa de screening universal en el que se realizan dos mediciones de OEA previas al alta, seguido de una valoración de PEATC después del alta.

En la primera valoración con OEA se obtiene una tasa de derivación del 13.1%, con una razón de falsos positivos del 98.5%, esto es, el 98.5% de los niños que no pasaron la prueba de OEA no tienen hipoacusia. Una vez aplicadas todas las pruebas que comprenden el cribado disminuye la tasa de derivación del 13.1% inicial a un 3% y la razón de falsos positivos desciende del 98.5% al 93% (*Tabla IV*).

La baja especificidad del programa se atribuye a la realización del test de OEA antes de que los niños abandonen la maternidad, pues se ha visto que al realizar el test en los primeros 2 días de vida aumenta el número de niños que no pasan la prueba de OEA (Levi 1997, Doyle 1998, Wessex 1998).

Sin embargo, para obtener una buena cobertura es necesario realizar el test de OEA antes de que los niños abandonen el hospital, a pesar de la baja especificidad del test durante ese periodo, ya que en el Reino Unido el 50% de los recién nacidos abandonan la maternidad en los dos primeros días de vida, y si se hiciera la valoración una vez que los niños han abandonado el hospital se producirían pérdidas en el seguimiento de los mismos.

El autor concluye que un test con dos pasos de OEA es efectivo para reducir el número de neonatos que son remitidos a PEATC. La prueba PEATC se considera importante para complementar el screening con OEA debido al elevado número de falsos positivos que se generan con las OEA.

Otra de las causas descritas sobre la baja especificidad del programa es el criterio utilizado para considerar como enfermo o sano a los niños en las pruebas. Se podría aumentar la especificidad (aumentar los verdaderos negativos) del test restringiendo más este criterio, pero así disminuiría la sensibilidad (disminuirían los verdaderos positivos).

En el programa de screening universal llevado a cabo en New Jersey (Barsky-Firkser 1997) realizado en 15749 neonatos, se aplicó la prueba diagnóstica PEATC en dos fases consecutivas, remitiéndose los casos con resultado positivo del screening a evaluación especializada. Fueron derivados a evaluación audiológica especializada un

3% de los niños, de los cuales un 89% resultaron falsos positivos (razón de falsos positivos) (*Tabla IV*).

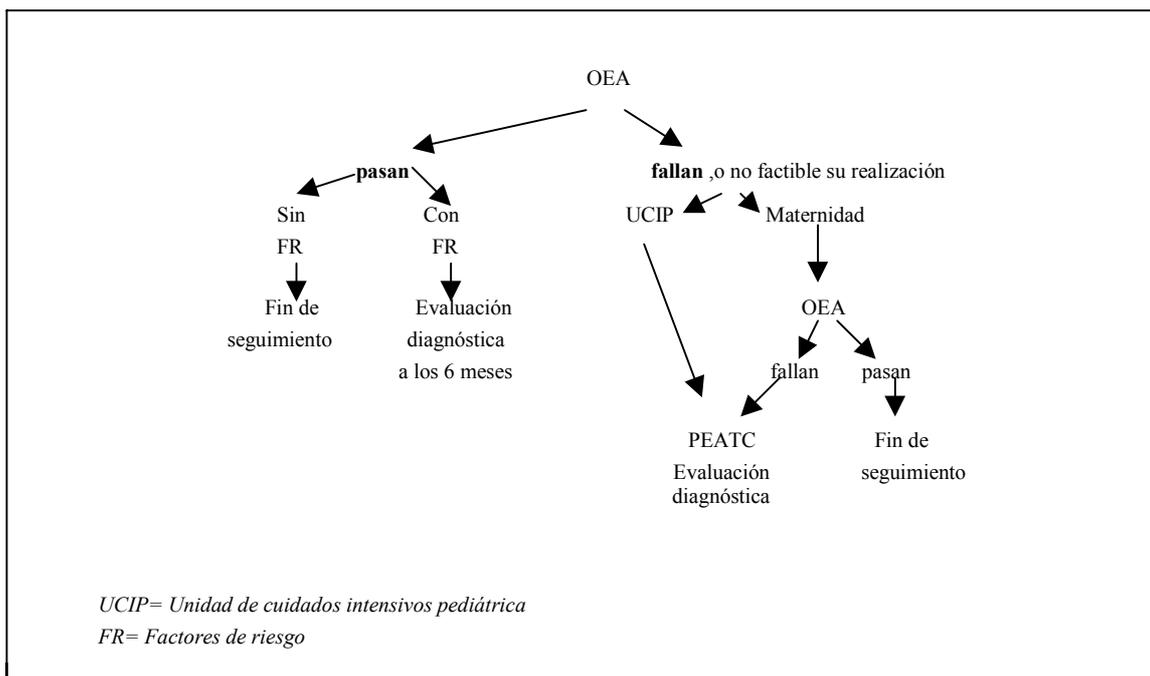
En el programa de Colorado (Mehl 1998) se lleva a cabo un screening auditivo neonatal universal utilizando las pruebas diagnósticas de OEA y/o PEATC. De 41.796 neonatos cribados se identifican 126 con hipoacusia, con una razón de falsos positivos del 95.3% (*Tabla IV*), la cual se reduce al utilizar la segunda generación de aparatos PEATC automáticos (Algo 2).

Los autores estiman una especificidad final del programa del 94%, asumiendo que los resultados negativos del programa fueron verdaderos negativos (*Tabla IV*).

En el estudio de Rhode Island (Vohr y cols. 1998) se evalúa un programa de screening universal llevado a cabo en 52.659 neonatos, con la siguiente sucesión diagnóstica:

Se realiza una primera medición de la audición con OEAT, los niños que pasan esta prueba salen del programa, excepto aquéllos con factores de riesgo que serán remitidos a evaluación diagnóstica a los 6 meses de edad. De los niños que no pasan la prueba OEAT, a los que están en UCIP se les realiza la prueba PEATC y una evaluación diagnóstica, los que están en maternidad pasan a una segunda valoración con OEAT y a los que fallen esta prueba se les realiza también la prueba PEATC y evaluación diagnóstica (*Fig. 2*).

Fig. 2. Sucesión diagnóstica del programa de Rhode Island (Vohr y cols. 1998).



Fuente: Elaboración propia

En la primera fase del programa se obtuvo una razón de falsos positivos del 98%, la que disminuye hasta un 84% en la última fase del screening. La especificidad del programa fue del 98% (Tabla IV).

En el programa de Wessex (Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group 1998) se lleva a cabo un screening universal en 25.609 neonatos aplicando en primer lugar la prueba de OEAT y posteriormente la prueba PEATC (Algo 1) en aquellos niños que fallan la anterior. Los niños identificados con hipoacusia en el screening son derivados a evaluación audiológica.

La especificidad del programa fue de 98.5%. Fueron derivados a evaluación diagnóstica el 1.6% de la muestra inicial, de los cuales un 93.4% resultaron falsos positivos (Tabla IV).

En el programa de Hawaii (Mason y Herrmann 1998) se llevó a cabo un screening universal en 10.372 neonatos utilizando la prueba diagnóstica PEATC. Los niños que no pasaron el test fueron remitidos a evaluación diagnóstica posterior con PEATC diagnóstico y otras pruebas.

La tasa de derivación a evaluación diagnóstica fue del 4%, resultando falsos positivos el 96.4% de los niños derivados, siguiendo un protocolo de una sola fase con

la prueba diagnóstica PEATC. El número de falsos positivos disminuye cuando se utiliza un protocolo de dos fases, repitiendo la valoración de PEATC en los niños que dieron resultado positivo en la primera.

En el programa de screening auditivo neonatal universal llevado a cabo en Texas (Finitzo 1998) se criba a 52.508 niños utilizando tres posibles protocolos según el hospital en el que se realiza: OEAT, PEATC, ó ambas pruebas combinadas secuencialmente. Son derivados a evaluación diagnóstica un 3.4% de los niños cribados, de los cuales un 31.5% se pierden en el seguimiento y no acuden a la evaluación, con lo cual no se puede calcular la validez de este estudio.

En el programa evaluado por Kanne y cols. (1999) se realiza un screening universal en 2289 neonatos aplicando la prueba diagnóstica OEAT en dos fases y evaluación diagnóstica posterior en los resultados positivos del screening. En la primera valoración se obtiene una tasa de derivación a evaluación diagnóstica del 8.9%, resultando el 97.5% de los niños derivados, falsos positivos. En la segunda valoración con OEAT la tasa de derivación disminuye hasta un 1.9% con una razón de falsos positivos de 88% (*Tabla IV*).

Valor Predictivo Positivo

En todos los programas de screening auditivo neonatal universal se obtienen bajos valores predictivos positivos, debido al elevado número de falsos positivos que se generan. Los estudios dan cifras de VPP que van desde un 5% (Mehl 1998) hasta un 15% (Vohr 1998).

El valor predictivo de un test es altamente dependiente de la prevalencia de la enfermedad que identifica en la población a la que realiza la prueba. Para una enfermedad de muy baja prevalencia, como es la HNS congénita, incluso una prueba altamente específica es probable que tenga un valor predictivo positivo bajo (Bess y Paradise 1994, Stein 1999).

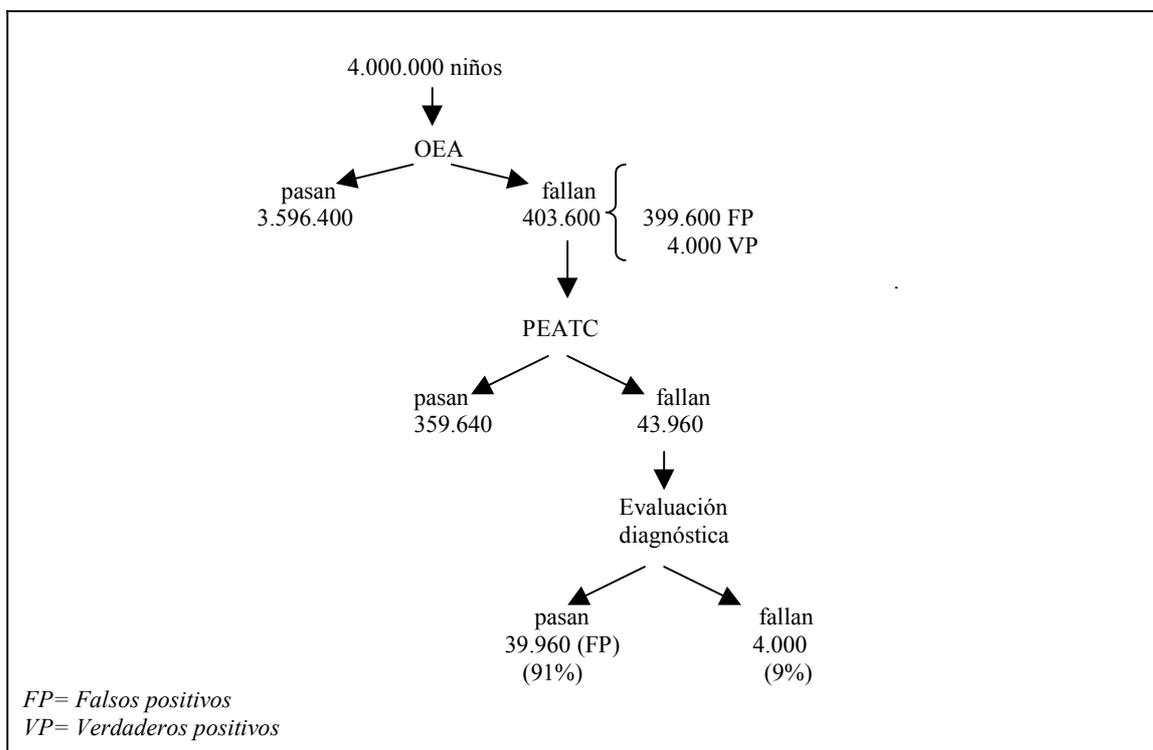
Los VPP que se obtienen en los programas de screening universal son menores que los obtenidos en los programas de screening de alto riesgo, porque la prevalencia de HNS congénita en la población universal es menor.

Mucha de la controversia suscitada por el artículo de Bess y Paradise de 1994 se concentra en torno a su afirmación de que incluso si una prueba de cribado tiene una

sensibilidad del 90% y una especificidad del 90%, si la prevalencia de hipoacusia congénita es del 1/1.000, el VPP de la prueba será sólo del 0.9% con una tasa de falsos positivos del 99.1%. Incluso cuando se aumenta la prevalencia hasta el 10/1.000 y permanecen la sensibilidad y la especificidad en el 90%, el VPP alcanza un valor de sólo el 8.3%, con una tasa de falsos positivos del 91.7%.

En cifras reales, Bess y Paradise (1994) estimaron que para 4.000.000 de nacidos en EE.UU cada año, cribados con un programa de cribado universal con un protocolo secuencial en 2 fases con OEAp y PEATC, asumiendo que la sensibilidad de la aplicación secuencial de las pruebas es del 100%, un total de 403.600 niños fallarían la prueba con OEAp. De estos, 399.600 serían falsos positivos y 4.000 verdaderos positivos (basándose en una prevalencia del 1/1.000). Los 403.600 neonatos pasarían a la segunda fase del protocolo y se les sometería a un PEATC. En esta segunda fase 359.640 neonatos pasarían el test, y los 43.960 restantes lo fallarían y serían derivados para su diagnóstico completo, diferenciándose los 4.000 niños con hipoacusia congénita de los 39.960 niños con audición normal (falsos positivos) (Fig. 3).

Fig. 3. Estimación de falsos positivos de Bess y Paradise 1994.



Por su parte, Northen y Hayes (1994) consideraron que el cálculo de Bess y Paradise crea una estimación exagerada del exceso de derivaciones que se generan, ya que se basan en una prevalencia estimada del 1/1.000. Por eso llevaron a cabo un nuevo cálculo basado en una prevalencia del 6/1.000, según ellos más precisa ya que se incluían niños de alto riesgo y niños sin factores de riesgo, con HNS moderada, severa y profunda. De este cálculo obtuvieron que, para 4 millones de nacidos al año en EEUU, 62.572 niños serían derivados para su diagnóstico completo, 22.800 de los cuales serían verdaderos positivos y 39.722 falsos positivos.

En el estudio de Mason y cols. (1998), se observa que el VPP aumenta de 3.6%, al aplicar un protocolo de una fase con la prueba PEATC, a 27% al realizar el screening utilizando un protocolo de dos fases con PEATC.

Mientras que en Colorado (Mehl y Thomson 1998), el VPP del programa aumenta de un 5% hasta un 19% cuando se utiliza la nueva tecnología en equipos PEATC, el sistema Algo 2.

Valor Predictivo Negativo

De acuerdo con los datos de falsos negativos que ofrecen estos estudios, los programas obtienen unos valores de VPN del 99.99% (Finitzo 1998, Wessex 1998, Vohr 1998), siendo del 100% en el estudio de Colorado, en el que no se detectan falsos negativos (Mehl y Thomson 1998).

4.1.2- Evaluación de la efectividad de los programas de screening auditivo neonatal en el seguimiento de los casos detectados.

La organización de un Programa de Screening verá influida su efectividad por la capacidad de conducir a un niño con pérdida auditiva desde el fallo en el test hasta el comienzo de la intervención.

En los protocolos multi-fase, en los que hay varias repeticiones del test, diversos autores como Herrmann y Thornton (1996) destacan la importante repercusión de los abandonos que se producen.

A continuación se presentan algunos casos de pérdidas en el seguimiento, que se describen en diferentes estudios que evalúan programas de detección precoz de la HNS congénita, tanto en población de riesgo como en población universal.

A- Screening auditivo neonatal de alto riesgo.

En el programa de screening de riesgo que evalúa Morlet (1998), de 251 niños que dan positivo en la primera fase del screening se pierden 111 (44.22%) durante el seguimiento hasta consulta ORL.

En el programa de screening de riesgo llevado a cabo por el Grupo Multicéntrico de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil (1994) en el que se criba a 501 neonatos, se produce una pérdida de seguimiento del 26.82% de los niños que no pasan la primera prueba de PEATC.

B- Screening auditivo neonatal universal.

En el Programa de Texas (Finitzo 1998), de 52508 recién nacidos que fueron cribados inicialmente, dieron resultado positivo 1787, de los cuales se perdieron un 31.5%.

Según Trinidad y cols. (1999), en el programa de screening universal realizado en Badajoz, en el que se aplica la prueba OEA en dos fases, seguida de PEATC para los que no pasan las pruebas de OEA, casi el 100% de los niños que no pasan la primera prueba con OEA vuelve a realizarse la segunda prueba de OEA. Sin embargo se describen pérdidas en esta segunda valoración con OEA.

En el programa de Rhode Island (Brancia-Maxon 1998) en el que se utiliza el mismo protocolo que en el programa de Badajoz, se produce una pérdida del 19% entre la primera y la segunda valoración con OEA (la cual se realiza 4 semanas después de la primera).

4.1.3- Evaluación de la efectividad de las alternativas terapéuticas de la hipoacusia.

Cuando se valora la necesidad de realizar un screening es preciso conocer si se disponen de acciones terapéuticas necesarias para los casos identificados con la enfermedad a estudio. Si no se dispusiera de alternativas terapéuticas resultaría inútil realizar un screening, ya que el objetivo de la identificación debe ser el tratamiento.

La finalidad de la instauración del tratamiento en la HNS es minimizar las consecuencias derivadas de la ausencia de estímulo auditivo sobre el sistema nervioso. Este estímulo es necesario para la adquisición y desarrollo del lenguaje.

El tratamiento de la hipoacusia neurosensorial dependerá de la severidad del déficit auditivo. Consiste en todo caso en la adecuación del estímulo auditivo al umbral auditivo que presente el niño. La estrategia terapéutica será suplir la carencia y en ningún caso podremos hablar de mejora o curación de la hipoacusia en sí, ya que esto no es posible.

En los casos de **hipoacusia moderada a severa** se utiliza la amplificación mediante *prótesis auditivas* (audífonos). Con el tratamiento de amplificación mediante prótesis auditivas el niño es capaz de oír residualmente y así aprender el lenguaje hablado y poder desarrollar un habla con inteligibilidad. La aplicación de la audición residual para adquirir lenguaje hablado es actualmente factible para la mayoría de los niños con pérdida auditiva severa ó profunda (Geers 1991).

En **hipoacusia profunda bilateral**, en los casos que no se benefician con el sistema de amplificación, aunque sean sistemas potentes y cuenten con buen entrenamiento para su uso, se puede utilizar una tecnología específica: los *implantes cocleares* (Geers 1991).

Esta intervención no está indicada hasta los 6 meses de edad.

La colocación de un implante coclear es una tecnología de reciente aparición, sujeto a continuas mejoras en los sistemas empleados (número y tipo de canales, estrategias de discernimiento, etc.). Se realiza en quirófano, mediante una intervención quirúrgica bajo anestesia general.

Además del tratamiento con el implante el niño deberá recibir un tratamiento multidisciplinar para conseguir el desarrollo de sus capacidades comunicativas y la

mejora de su nivel de lenguaje. El niño entra en un programa de rehabilitación enfocada en el desarrollo del habla, del lenguaje y de la audición (Geers 1991).

Tratamiento precoz de la HNS.

Uno de los criterios que debe cumplir un programa de screening para ser efectivo es que la efectividad del tratamiento ofrecido a los niños en los que se detecta precozmente la HNS, presente una ventaja significativa en los resultados respecto a los casos que se diagnosticarían sin el programa (Wilson y Jugner 1968).

No está claramente definida la duración del período crítico, durante el desarrollo del niño, para la adquisición del lenguaje y el habla, período en el que al realizar una intervención precoz se consigue el mejor resultado.

Diversos autores hablan de la importancia de una intervención precoz en la hipoacusia congénita: opiniones de expertos, asociaciones científicas (Downs 1994, Musselman 1988, Robinshaw 1995, Hayes 1999, Mason 1998, Yoshinaga-Itano 1998; Grupo Wessex 1998, Joint Committee on Infant Hearing position statement 1994, Vohr 1998, Algarra 1995, Finitzo 1998, etc.), pero el umbral de edad que puede diferenciar los resultados de la actitud terapéutica no está explícitamente identificado.

Existen algunos estudios que miden el nivel de lenguaje alcanzado por niños sordos según la edad de intervención de la hipoacusia (Robinshaw 1995, Appuzo 1995). Según estos trabajos, los niños con hipoacusia que fueron tratados precozmente alcanzaban niveles de lenguaje y comunicación significativamente mejores que los tratados tardíamente, salvo en un estudio, en el que no se encontraron diferencias significativas (Musselmann 1988).

Estos estudios adolecen de metodología científica adecuada debido a que: o bien están realizados con muestras pequeñas, o bien presentan un sesgo de clasificación al presentar los resultados basándose en la edad de diagnóstico y no de intervención (Appuzo 1995). Por otra parte no evidencian si a largo plazo los niños tratados precozmente siguen manteniendo mejor nivel de lenguaje y comunicación que los niños tratados más tardíamente.

Recientemente se ha publicado un estudio (Yoshinaga 1998) en el que los autores concluyen que los niveles de lenguaje alcanzados por niños diagnosticados antes

de los 6 meses (recogidos de un programa de screening auditivo neonatal) son significativamente mejores frente a los niños diagnosticados después de los 6. No se encuentran diferencias estadísticamente significativas entre los grupos identificados precozmente y los identificados tardíamente, en cuanto a numerosas variables asociadas frecuentemente con las habilidades del lenguaje en niños con déficit auditivo (grado de hipoacusia, nivel de educación materno, presencia de patologías adicionales, modo de comunicación, programa de ayuda médica, sexo y estatus étnico). La variable en la que los dos grupos difieren (edad de identificación e intervención) se considera como la explicación potencial de la ventaja de lenguaje documentada en el grupo identificado precozmente.

Sin embargo este estudio presenta un sesgo en la clasificación de los pacientes: el autor asigna a los pacientes a diferentes grupos según la edad de diagnóstico y no según la edad de tratamiento, variable a la que se quiere atribuir los resultados del estudio.

Se ha intentado obtener evidencia científica sobre la efectividad del tratamiento precoz de la hipoacusia a través del contacto con los autores, pero no se ha conseguido la transmisión de información.

5. ESTIMACION DE LA IMPLANTACION DE PROGRAMAS DE SCREENING AUDITIVO NEONATAL EN ESPAÑA Y EN OTROS PAISES DE NUESTRO ENTORNO

En 1991 se lleva a cabo el primer estudio masivo en España de detección precoz de hipoacusia en neonatos de alto riesgo. Es un estudio multicéntrico realizado en cinco hospitales de tres Comunidades Autónomas (Madrid, Valencia y Navarra) en el que se aplica la prueba diagnóstica PEATC.

El 2 de octubre de 1995 se constituye la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH), integrada por expertos de la Sociedad Española de Pediatría y de la Sociedad Española de Otorrinolaringología y Patología Cervico-facial y por miembros del FIAPAS y del INSALUD.

Entre los objetivos de esta comisión se encuentra el asesoramiento al INSALUD y a otras instituciones, públicas y privadas, sobre los programas de detección precoz de la hipoacusia, así como el fomento de la instauración de programas de detección precoz de la hipoacusia en las instituciones sanitarias gestionadas por el INSALUD y en todas aquéllas que se muestren interesadas en ello.

El 26 de marzo de 1.999 se aprueba en el Congreso de los Diputados una Proposición no de ley por la que se insta al Gobierno a articular un plan Nacional de Prevención de la Sordera Infantil (nº expediente 162/000304).

Actualmente se realizan programas de screening auditivo neonatal en varias zonas de España:

En Badajoz se inicia en 1991, en el Servicio de ORL del Hospital Infanta Cristina, un intento de búsqueda de sorderas en niños con factores de riesgo utilizando los PEATC. Los resultados no fueron buenos porque no llegaban los niños de riesgo, sino aquéllos que presentaban secuelas, con lo cual se procedía a un diagnóstico y no a una identificación.

En 1995 la colaboración entre la Junta de Extremadura y la Dirección Provincial del Insalud permite la disposición de un aparato de OEA, iniciándose un programa de screening auditivo neonatal universal en todos los recién nacidos del área sanitaria del

Complejo Hospitalario Infanta Cristina, perteneciente al Insalud, y en las dos clínicas privadas de la ciudad de Badajoz. La Junta de Extremadura ha anunciado la intención de implantar el programa en todos los hospitales de su autonomía en un futuro próximo.

El protocolo usado se basa en las OEA transitorias como método de búsqueda (en dos pasos) y los PEATC como procedimiento diagnóstico final. En 1997 se consigue una cobertura del 97.04%.

En la Comunidad Foral de Navarra se establece un programa universal de detección precoz de hipoacusias en el periodo neonatal mediante la Orden Foral 170/1998 de 16 de noviembre, del Consejero de Salud.

La implantación del programa, la coordinación, evaluación y control del mismo se realiza por la Sección de Detección Precoz del Instituto de Salud Pública. La referencia técnica de diagnóstico y tratamiento de las hipoacusias detectadas corresponden a la Unidad de ORL Infantil del Hospital Virgen del Camino.

Se establece una prestación complementaria para los beneficiarios del programa que consiste en las prótesis auditivas que precisen y los correspondientes moldes de adaptación de audífonos.

En Madrid, el Hospital Clínico San Carlos ofrece la posibilidad del cribado a todos sus neonatos y envía una unidad portátil a los hospitales “12 de octubre” y “Gregorio Marañón” para niños de alto riesgo, sirviendo también como referencia a los hospitales de Leganés, Príncipe de Asturias y Santa Cristina, para neonatos con factores de riesgo.

En Valencia hay grupos que trabajan hace años, y algunos realizan screening neonatal universal.

En Baleares el programa de detección se basa en criterios de alto riesgo y se realiza a los 6-7 meses de vida mediante métodos conductuales.

En Basurto (Bilbao) se realiza un programa de screening neonatal con ABR, en niños con factores de riesgo.

En Cataluña, las recomendaciones del Departamento de Sanidad, presentadas en el año 1996, son la realización de un screening (con OEA ó PEATC) en los niños de riesgo durante los tres primeros meses de vida, y de una prueba de reacción al sonido (test de Ewing) a los siete meses de edad en los niños sin factores de riesgo.

En la ciudad de Barcelona sólo se hace screening neonatal (con OEA), voluntario, en el instituto Dexeus desde agosto de 1994, siguiendo un plan similar en el Hospital Arnau de Vilanova de Lleida.

En Galicia se lleva a cabo screening auditivo neonatal de alto riesgo en dos hospitales:

- En el Complejo Hospitalario Juan Canalejo se aplica la prueba diagnóstica de OEA en dos pasos a neonatos sin riesgo de hipoacusia retrococlear y a los que tienen riesgo de hipoacusia retrococlear se les aplica la prueba de PEATC.
- En el Complejo Hospitalario Universitario de Santiago se aplica la prueba de OEA.

En otros países la situación actual de la detección de la hipoacusia es la siguiente:

En EEUU se hace screening neonatal universal en varios estados (Rhode Island, Hawai, Colorado, Texas, New Jersey, Mississippi, Arkansas, California, Illinois, Indiana, etc.). En otros estados se hace en neonatos de alto riesgo, y en un estado (Wyoming) se realiza de manera voluntaria.

Está dispuesto que en el año 2.000 sean cribados el 50% de los recién nacidos de EEUU.

En Europa la implantación del screening neonatal de hipoacusia es baja. En el Reino Unido sólo se ha comunicado un distrito de Londres (Waltham Forest) en el que se hace screening neonatal universal, siendo obligatorio la aplicación del test de distracción de los 7 meses..

En otras localidades del Reino Unido, así como en otros países europeos (Alemania, Francia, Noruega, Suecia y Dinamarca) realizan programas de detección basados en criterios de riesgo, no universales, utilizando criterios de precocidad.

En Bélgica se lleva a cabo un programa de screening auditivo neonatal universal.

6. REPERCUSIONES DEL SCREENING AUDITIVO NEONATAL: UNIVERSAL VS ALTO RIESGO

6.1 - REPERCUSIONES SOBRE LA SALUD DE LA POBLACION

Si se procede a la realización de un screening auditivo neonatal de alto riesgo la población diana se corresponde con neonatos con factores de riesgo de HNS congénita. Generalmente estos niños presentan sorderas más graves, con lo cual mediante su identificación se conseguirá mejorar su desarrollo. Según los estudios a un 50% de los niños con HNS no se les detecta factores de riesgo, con lo que al realizar screening de riesgo quedarían sin identificar el 50% de los niños con HNS.

Al aplicar un screening universal se pretende identificar a todos los niños con HNS, para lo cual es imprescindible una buena cobertura de la población.

Según diversos autores con la intervención temprana los niños obtendrán mejores resultados en el desarrollo del lenguaje y en las capacidades cognitivas, que con una intervención más tardía (Downs 1994, Musselman 1988, Robinshaw 1995, Hayes 1999, Mason 1998, Yoshinaga-Itano 1998; Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group 1998, Joint Committee on Infant Hearing position statement 1982, Vohr 1998, Algarra 1995, Finitzo 1998, etc.). No hay suficiente evidencia científica disponible que respalde este punto, puesto que los estudios en los que se fundamenta esta opinión presentan errores metodológicos, como ya se vio anteriormente. Parece claro, y en lo que están de acuerdo la mayoría de los autores, es que se debe intervenir lo antes posible para lograr un mejor desarrollo del niño, pero no está claro cual es el punto crítico que señale en qué momento sería preferible intervenir.

6.2 - REPERCUSIONES SOBRE LA ORGANIZACIÓN DEL SISTEMA SANITARIO

El impacto organizativo de la implantación de un programa de screening auditivo neonatal será distinto según se trate de un programa dirigido únicamente a neonatos de alto riesgo o bien de un programa de screening universal, siendo elevado en ambos casos, debido a todos los aspectos organizativos que se deberán tener en cuenta:

- a) Necesidad de provisión de espacio físico en los centros donde se llevará a cabo el screening.
- b) Aparatos y equipos necesarios para realizar las técnicas diagnósticas.
- c) Personal más o menos entrenado.
- d) Necesaria coordinación para asegurar una adecuada continuidad en el proceso diagnóstico-terapéutico.

La realización de las pruebas deberá iniciarse antes del alta del niño (antes de las 48 horas), para conseguir una amplia cobertura y evitar la pérdida de niños del programa de screening.

A continuación se describen estos aspectos:

1. Recursos materiales:

Se requerirá un espacio físico (consultas, salas de exploración, etc.) convenientemente aislado de ruidos, ya que la presencia de ruidos alterará los resultados de las pruebas diagnósticas, afectando a la validez de dichas pruebas (anexo V).

También se precisará de mobiliario necesario (cunas, mesas, etc.).

Adquisición de los aparatos de OEA y de PEATC, en el caso de que no existan en algunos centros, y contrato de mantenimiento así como control de calidad que asegure el calibrado del aparataje.

No todos los hospitales en los que se realiza screening auditivo neonatal disponen del equipo de PEATC, debido a su elevado coste. En estos casos se deberá establecer que la prueba se aplique en hospitales que dispongan de ésta, para lo cual se requerirá una coordinación adecuada entre ambos centros.

Asimismo se deberá tener en cuenta que será necesario otro material de apoyo como ordenadores, impresoras, etc., para llevar a cabo los registros de información.

2. Recursos humanos:

El programa debe ser dirigido por un profesional con una formación adecuada, experto en audiología, procedimientos diagnósticos y manejo de equipos multidisciplinares (Davis y cols. 1997).

En la realización del screening la medición de la audición con la prueba diagnóstica de OEA la puede llevar a cabo personal no especializado con un

entrenamiento adecuado, técnicos especializados, o bien audiólogos. Esta prueba es más sencilla y rápida que la de PEATC.

En las pruebas de PEATC convencional y para la evaluación diagnóstica especializada se requerirá la intervención de otorrinolaringólogos y audiometristas. En el caso del aparato Algo 1 y Algo 2, al ser pruebas automatizadas no es necesario personal especializado para su realización.

Habrá que asegurar que los niños identificados reciben una intervención terapéutica precoz, por un equipo multidisciplinar (especialista en ORL, logopeda, foniatra, psicólogo). Esta actividad tiene que realizarse lo antes posible para que el programa de screening realmente resulte efectivo, ya que de otro modo un retraso en la intervención mantendría la situación actual.

Otros recursos necesarios para la fase de registro, información y comunicación con los pacientes serían la plantilla administrativa, personal de enfermería y pediatras.

El funcionamiento “día a día” debe delegarse en circunstancias específicas en profesionales apropiados (fundamentalmente personal de enfermería entrenado), que asegure el correcto manejo de los equipos de diagnóstico, y con conexiones con otros servicios como Pediatría, Audiología, O.R.L., Servicios Sociales y Educación (Davis y cols., 1997).

Se deberá asegurar una formación adecuada de los distintos profesionales que intervendrán en el programa.

3- Sistema de integración de recursos:

Para asegurar la cobertura total de la población se desarrollará el programa contando con los centros tanto públicos, como privados.

Será necesario una actuación multidisciplinar para llevar a cabo una coordinación entre los distintos niveles que componen el programa.

I. Coordinación entre los distintos niveles de asistencia:

Se deberán establecer los mecanismos necesarios para asegurar la coordinación entre Atención Primaria y Atención Especializada.

Habrá que establecer una protocolización de las actuaciones que se deberán llevar a cabo sobre todos los neonatos, especialmente los neonatos no cribados, para minimizar las pérdidas, y aquellos con alto riesgo de sordera progresiva.

Todo niño sospechoso de HNS congénita debe tener un fácil acceso a una valoración especializada así como a la intervención terapéutica que precise, implicando así la necesidad de coordinación entre los distintos niveles del sistema.

II. *Coordinación entre las diferentes Especialidades implicadas:*

Deberá existir una coordinación estrecha entre Obstetricia (Maternidad), Pediatría, UCIP y O.R.L., para así evitar retrasos en la puesta en marcha de intervenciones apropiadas en los niños que no superan el screening y son remitidos a evaluación diagnóstica especializada. Esta coordinación se llevará a cabo mediante conexiones entre ambos servicios mediante criterios previamente definidos y consensuados por los servicios implicados.

III. *Coordinación entre Hospitales Comarcales y de Referencia:*

Los hospitales que dispongan únicamente de equipos de detección de OEA en su Maternidad, deberán derivar a los neonatos que fallan en el test de OEA a hospitales de referencia que dispongan del equipamiento y el personal necesario para la realización de los PEATC y la evaluación diagnóstica completa, si fuera necesario.

IV. *Conciertos con Hospitales y Clínicas privados:*

Se debe asegurar la implicación de hospitales concertados y de clínicas privadas en el programa para evitar que se pierdan niños en el programa de screening.

V. *Coordinación con el Sistema Educativo:*

La habilitación debe iniciarse precozmente y debe ser proporcionada por un servicio integrado, multidisciplinar en el que se aborden la asistencia desde los servicios de salud y enlazándose con los servicios sociales y educativos.

Los enlaces con Educación son cruciales y necesarios para alcanzar los beneficios que se proponen para la implantación del programa. (Davis y cols. 1997).

METODOS PARA LA EVALUACION DEL PROGRAMA:

Afianzar un programa sin fisuras, integrado, bien coordinado y con capacidad de seguimiento de los participantes, requiere mecanismos de evaluación sobre proceso y resultado, con realización específica de auditorías y la figura de un coordinador o equipo de coordinadores.

Esta figura realizará una evaluación del programa basándose en el registro de información, así como en los sistemas de seguimiento y en los resultados, con el fin de detectar problemas en la marcha del programa y reducir las variaciones que se detecten (Davis y cols. 1997).

Será preciso establecer registros locales, regionales o nacionales, para poder realizar un seguimiento cerrado de los casos que no superan el screening y entran en la secuencia de procedimientos hasta llegar a su diagnóstico y tratamiento adecuado (Davis y cols. 1997).

Deben recogerse los datos críticos de rendimiento, incluidos el número de niños nacidos, la proporción de niños sometidos a cribado y los porcentajes de remisión al especialista, de seguimiento, así como de falsos positivos y falsos negativos.

La información, dirigida a los profesionales, a la población general y en concreto a los padres, siempre por escrito, deberá ser uno de los temas considerados más importantes dentro del programa (Davis y cols. 1997).

6.3- REPERCUSIONES ETICAS, LEGALES Y SOCIALES

6.3.1- REPERCUSIONES ETICAS

Para la valoración de las repercusiones éticas de la puesta en marcha de un programa de screening auditivo neonatal se debe diferenciar entre la aplicación de un programa universal y un programa de riesgo.

En el caso de que el screening se realice sólo en niños de riesgo, se sabe que se pierden aproximadamente un 50% de los niños con HNS congénita a los cuales no se les identifica los factores de riesgo. Esos niños perderán la oportunidad de obtener una intervención precoz.

Por otra parte, el elevado número de **falsos positivos** que se generan en el programa también origina consecuencias de nivel ético:

Por un lado suponen un problema para la sociedad, puesto que se utiliza un elevado número de recursos sanitarios para detectar un bajo número de niños con HNS.

Por otra parte, se desconoce la posible influencia de las identificaciones falsamente positivas sobre las posteriores correlaciones entre padres e hijos. El hecho de catalogar a un recién nacido como anormal, aunque se demuestre pronto que la identificación no ha sido correcta, puede engendrar un estado duradero de ansiedad en ciertos padres, y tener consecuencias adversas sobre las correlaciones entre padres e hijos y sobre el desarrollo psicológico posterior del niño (Paradise 1999).

La realización de pruebas innecesarias o la puesta en marcha de medidas terapéuticas o procedimientos inadecuados, provocan ansiedad, confusión y malentendidos en los padres.

La presencia de falsos negativos o de hipoacusias tardías y adquiridas que no se detectan en el screening neonatal, aunque es baja se debe tener en cuenta, pues van a provocar un falso sentimiento de seguridad en algunos padres, debido al resultado negativo de una prueba realizada en el período neonatal.

Sin la aplicación de un screening los niños con hipoacusia son diagnosticados a los 2-3 años, comenzando la intervención a esas edades. Con la aplicación de un programa de screening neonatal se intenta conseguir la intervención antes de los 6 meses de edad. Si no se logra realizar la intervención antes de los 6 meses se habrá realizado un gran esfuerzo sin conseguir los resultados esperados.

Todo ello unido a la poca evidencia disponible acerca de la posibilidad de que con la intervención temprana de los niños con hipoacusia se consigan mejores resultados a largo plazo que con una intervención más tardía.

6.3.2- REPERCUSIONES LEGALES

En la **Constitución Española de 1978, artículo 49**, se encomienda a los poderes públicos a la realización de una política de previsión, tratamiento, rehabilitación e integración a favor de los disminuidos físicos, psíquicos y neurosensoriales, prestándoles la atención especializada que requieran.

Este artículo se desarrolla en la **Ley 13/1982 de 7 de abril, de Integración social de los minusválidos** la cual establece los principios de normalización y sectorización de los servicios, integración y atención individualizada por parte de la Administración Pública.

Por otra parte, en el ámbito educativo la legislación española prevé la integración de los niños sordos en la escuela pública. Así, en el **Real Decreto 334/1985 de 6 de marzo, de Ordenación de la Educación Especial** se establecen medidas de ordenación y planificación para la transformación del sistema educativo, de manera que se garanticen los objetivos educativos establecidos con carácter general en los alumnos con características especiales. El sistema educativo dispondrá de los recursos necesarios para ello, según la **Ley Orgánica 1/1990 de 3 de octubre de Ordenación General del Sistema Educativo**.

Del mismo modo, las condiciones para la atención educativa a los alumnos con necesidades especiales se regulan en el **Real Decreto 696/1995 de 28 de abril de Ordenación de la Educación de los Alumnos con Necesidades Educativas Especiales**, así como los recursos, medios y apoyos complementarios.

En junio de 1.999 se aprueba en el Congreso de los Diputados una Proposición no de ley por la que se insta al Gobierno a articular un Plan Nacional de Prevención de la sordera infantil (nº expediente 162/000304).

Con respecto al impacto legal que podría tener la implantación de un programa de screening auditivo neonatal universal o de alto riesgo, deberá ser legislado el establecimiento del programa, mediante alguna norma legal en la que se regulen las actividades a desarrollar en el mismo y la organización de las estructuras sanitarias que intervienen.

Se deberá garantizar que el tratamiento se pueda llevar a cabo antes de los 6 meses de edad.

Asimismo, deberá ser regulado la necesidad de solicitar el consentimiento a la familia de los niños para aplicarles el screening y de proporcionar información a los padres.

6.3.3- REPERCUSIONES SOCIALES

Un elemento a tener en cuenta en el impacto social es la actitud de los padres ante el screening neonatal. Se dispone de escasos estudios que ofrezcan información a este respecto.

En el programa de Whipps Cross (Watkin 1996) se investigó la ansiedad maternal causada por el screening en 288 madres incluidas en el programa. El protocolo seguido fue una valoración con OEAT antes de las 48 horas, y una segunda valoración con OEAT en los niños que no pasaron la primera prueba después de 4-6 semanas.

Generalmente el grado de ansiedad fue bajo y la actitud hacia el test positiva. El 97% de las madres consideraron el cribaje como útil en el test inicial, sólo un 15% lo consideró causante de cierta ansiedad, y menos de un 1% se sintieron muy preocupadas.

Las madres que tuvieron algún grado de ansiedad no fueron desilusionadas por el cribaje, y dentro de este grupo no hubo aumento del porcentaje de niños que habían fallado el test inicial. En el 2º test, 2 de 57 madres (3.5%) se consideraron muy preocupadas, pero no empeoró la actitud hacia el Screening.

El Spielberg's State-Trait Anxiety Inventory no reveló diferencias significativas en el estado de ansiedad del grupo retestado cuando se comparó con el grupo control, a cuyos hijos no se realizó Screening Auditivo Neonatal.

Los resultados del test inicial y del segundo test no influyeron en el estado de ansiedad de las madres.

Según el estudio de Wessex (Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group 1998), las madres cuyos hijos son sometidos al screening están menos ansiosas que aquéllas cuyos hijos no son cribados, siendo importante dar información a las familias de los niños cribados por parte de los técnicos.

Son especialmente importantes las repercusiones que puedan tener los resultados falsos positivos del screening sobre los padres y sobre el “etiquetado” de “niño sordo” o “niño enfermo”.

6.4- IMPACTO ECONOMICO

La aplicación de un programa de screening auditivo neonatal va a generar un consumo elevado de recursos, los cuales se indican a continuación:

Recursos materiales

1. Instalaciones.

2. Los aparatos necesarios para realizar las pruebas diagnósticas: OEA y PEATC.
3. Para la realización de las pruebas de OEA y PEATC se precisa material fungible que es individual para cada niño.
4. Otros recursos materiales como ordenadores, impresoras, etc.

Recursos humanos

- Personal que realiza las mediciones audiológicas con las pruebas diagnósticas en la fase de cribado.
- Personal especializado que lleva a cabo la evaluación diagnóstica especializada y la intervención terapéutica: otorrinolaringólogos, audiólogos.
- Plantilla administrativa, enfermeros especializados, pediatras.

Además del coste que supone la aplicación de las pruebas diagnósticas en la fase de cribado, hay que tener en cuenta otros costes, como son el tratamiento que se aplicará en los niños identificados (audífonos, implantes cocleares), y la educación y programas especiales, en los que se necesitará la actuación de profesionales como logopedas, foniatras, educadores y otorrinolaringólogos (Mehl 1998, Davis 1997, Bess y Paradise 1994).

Los distintos estudios que hay publicados en los que se evalúan programas de screening auditivo neonatal, ofrecen datos de los costes que resultan de estos programas. Las cifras que aportan estos estudios incluyen sólo los costes que se generan en la realización del cribado y en el seguimiento. En la siguiente tabla (*Tabla V*) quedan recogidos estos datos:

Tabla V. Coste económico de programas de screening auditivo neonatal.

Autor/año	Programa	Técnica	Coste por niño cribado	Incidencia	Coste por niño identificado
Brancia-Maxon 1995	Universal	OEA [→] PEATC	\$26.05 (4.165 pts)	5.9/1.000	\$4.378 (700.000 pts)
Barsky-Firkser 1997	Universal	PEATC	\$30 (4.797 pts)	3.3/1.000	\$9.076 (1.451.161 pts)
Mason 1998	Universal	PEATC	\$17 (2.718 pts)	1.4/1.000	\$17.750 (2.838.047 pts)
Mehl 1998	Universal	Varios	\$25 (3.997 pts)	2/1.000	\$9.600 (1.534.944 pts)
Watkin 1996	Universal	OEA [→] PEATC	\$9.8 (1.567 pts)	2/1.000	\$4.900 (783.461 pts)
Kanne 1999	Universal	OEA [→] PEATC	\$24.48 (3.914 pts)	2.18/1.000	\$11.209 (1.792.207 pts)

1 dólar = 159,89 pts (21-sept-1999)

Fuente: Elaboración propia.

En cuanto a los costes que se generan en la evaluación audiológica y en el tratamiento, el estudio de Mehl (1998) ofrece algunos datos a este respecto. Se estima un coste de la evaluación audiológica confirmatoria de \$125 (20.000 pts) por niño remitido (basado en una tasa de derivación del 3%). El coste de la intervención asociada con amplificación se estima en \$1.200 (191.900 pts) al año (durante dos años, por el seguimiento que se realiza, excluyendo el coste del aparato de amplificación que requieren tanto los niños identificados de manera temprana como los identificados tardíamente).

A pesar del coste que supone la realización de un programa de screening auditivo neonatal, con el diagnóstico temprano se generan ventajas económicas en comparación con un diagnóstico tardío, al requerir un soporte menos intensivo a largo plazo los niños identificados precozmente (Mehl 1998, Davis 1997).

Así, en el estudio de Mehl (1998) se estima un ahorro de \$40 (6.400 pts) en la terapia (por sesión, 3 días a la semana, 50 semanas al año, en 3 años) por cada niño al que se previene de un diagnóstico tardío de HNS bilateral.

Además, la identificación al nacimiento permite que los niños con hipoacusia requieran una ayuda educacional menos intensiva, tanto en edad preescolar como en edad escolar (Mehl y Thomson 1998, Downs 1994).

Según los autores, con el ahorro de estos gastos en sólo la mitad de los niños sordos, mediante la realización de un screening universal en Colorado y una amplificación temprana, se recuperarían los gastos derivados del screening en 10 años.

Estos datos se refieren al sistema educativo de EEUU. En España una gran parte de estos costes repercute directamente sobre la familia, y no a nivel público, ya que las escuelas y residencias especiales son costeadas por ésta.

Por otro lado, los falsos positivos que se generan en el programa van a suponer un consumo elevado de recursos. Bess y Paradise (1999) argumentan que el coste de la evaluación diagnóstica de los niños remitidos del screening es muy alto, por la alta tasa de falsos positivos que se producen.

A este respecto, en el estudio de Brancia-Maxon (1995) se calcula que el coste total de la evaluación diagnóstica, en un programa que criba 10.000 niños anuales, es de \$11.220 (1.800.000 pts). Asumiendo que aproximadamente la mitad de los niños remitidos no tienen hipoacusia (falsos positivos), se gastarán anualmente \$5.600 (900.000 pts) en la evaluación diagnóstica de niños con audición normal.

Hay estudios que comparan los costes resultantes de distintos tipos de programas de screening auditivo.

Así, Stevens y cols. (1998) realizaron un estudio en el que se compara el coste de varios programas de screening auditivo en el primer año de vida, mediante una encuesta realizada en 10 hospitales de Inglaterra y Gales. Los programas de screening que se evaluaron fueron: screening auditivo neonatal universal, screening auditivo neonatal de alto riesgo y screening con el test de distracción a los 8 meses.

En los costes resultantes se incluye los costes del screening y del seguimiento.

Para el screening de alto riesgo se obtiene un coste medio anual de £5.052 (1.287.739 pts), por cada 1.000 nacidos vivos, para el screening universal de £13.881 (3.538.225 pts) y para el screening mediante test de distracción de £24.519 (6.249.819 pts).

Los autores concluyen que el screening universal es menos costoso que el screening por test de distracción y es el más coste-efectivo, siendo el screening de riesgo el más barato para identificar una proporción de niños con hipoacusia.

En la revisión de Davis (1997) se realiza una encuesta semejante en la que se obtienen costes de £24.500 (6.244.976 pts) por 1.000 nacidos vivos (excluyendo el coste del equipo y de la puesta en marcha, e incluyendo el seguimiento de los falsos positivos) para el screening con test de distracción, £13.900 (3.543.068 pts) para el screening universal y £5.100 (1.299.975 pts) para el screening de alto riesgo.

En la siguiente tabla (*Tabla VI*) se reflejan los costes por niño identificado que resultan de estos tres tipos de screening.

Tabla VI. Estimación del coste de tres programas de screening auditivo.

	Test de distracción	Screening Universal	Screening de Riesgo
Coste por niño cribado	£24.50 (6.245 pts)	£13.80 (3.517 pts)	£ 70.60 (17.996 pts)
Sensibilidad estimada del test	60-80%	80-95%	80-90%
Incidencia por 10.000 niños cribados (a)	2.4	14.0	75.0
Coste (£000) por niño detectado (a)	102.1 (26.025.000 pts)	9.9 (2.523.000 pts)	9.4 (2.396.000 pts)
Incidencia por 10.000 niños cribados (b)	3.0	7.0	50.0
Coste (£000) por niño detectado (b)	81.7 (20.825.000 pts)	19.7 (5.021.000 pts)	14.1 (3.594.000 pts)

TD= Test de distracción

1 £= 254,897 pts (19-nov-1999)

Fuente: Davis y cols. 1997.

Se observa que el test de distracción es el menos coste-efectivo de los tres tipos de programas.

Por otra parte en el estudio de Downs (1994), la autora estima que la sordera profunda causa unas pérdidas anuales en la renta de la sociedad, en EEUU, de \$2.5 billones (400 billones de pts) y que los ingresos de las personas sordas son un 30% inferiores a los de la población general.

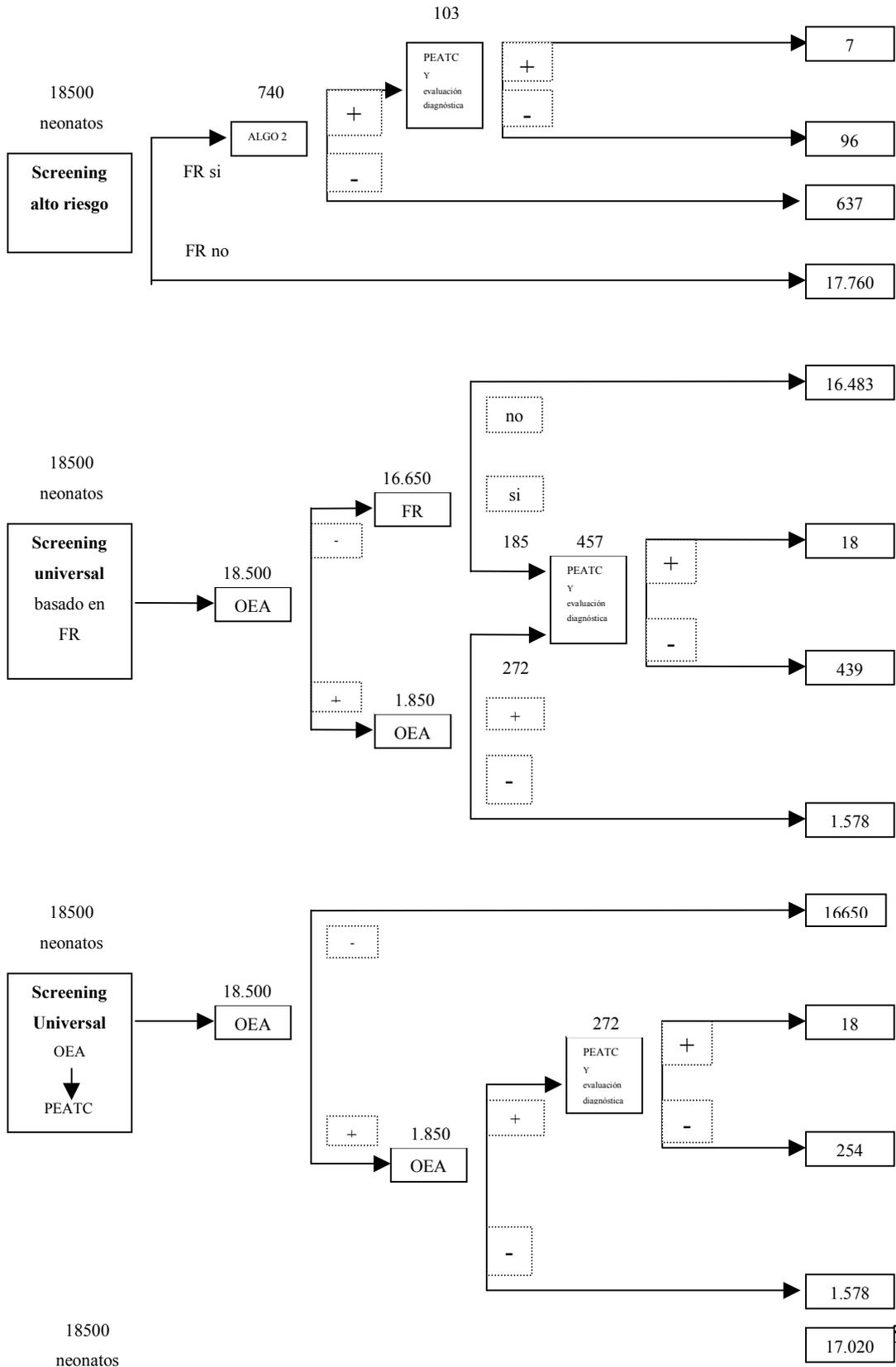
En el mismo estudio se dice que las personas con audición normal hasta los 3-6 años de edad ganan un 5% más que aquéllos nacidos sordos, porque tienen un mejor desarrollo del lenguaje. Así, con una intervención precoz en los niños que nacen sordos éstos lograrían un mejor desarrollo del lenguaje aumentando sus ingresos un 5%, lo que supondría \$129 millones (20.600 millones de pts) añadidos a la economía.

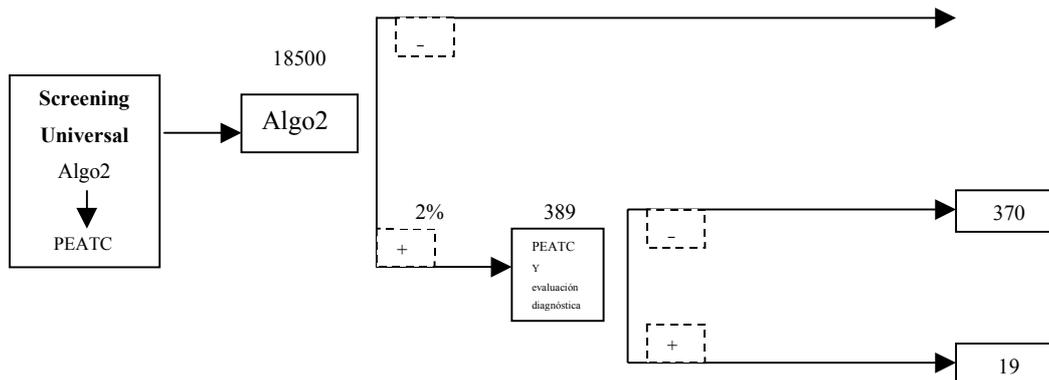
6.5- CONTEXTUALIZACION DEL IMPACTO ECONOMICO EN GALICIA

A continuación se procede a realizar una valoración del impacto económico derivado de la implantación de un screening auditivo neonatal en la Comunidad Autónoma de Galicia, comparando las dos alternativas: universal vs alto riesgo.

En primer lugar se presenta un árbol de decisión sobre la implantación de los programas de screening auditivo neonatal contextualizados en Galicia (*Fig. 4*):

Fig. 4. Arbol de decisión sobre la implantación de los programas de screening auditivo neonatal contextualizados en Galicia.





-: pasan la prueba diagnóstica.

+: Fallan la prueba diagnóstica.

FR: factores de riesgo.

Se esperan 18.500 nacimientos en Galicia, de los cuales se estima que un 4% presentan FR de HNS congénita (Grupo Multicéntrico de Detección Precoz de la Hipoacusia 1996).

Screening de alto riesgo:

El porcentaje de derivación de la primera prueba de PEATC es del 14%. (103) (Grupo Multicéntrico de Detección Precoz de la Hipoacusia 1996).

Estimando una sensibilidad para el programa del 82% (Mason 1998) y una incidencia de hipoacusia para recién nacidos con factores de riesgo del 1% (8 niños con HNS congénita), se diagnosticarían 7 niños con hipoacusia, al cabo de un año de aplicación de este programa, quedando sin identificar un niño (falso negativo).

S= 82%; E=87%; VPP=6.8%; VPB=99.8%.

Screening universal basado en factores de riesgo:

El porcentaje de derivación de la primera prueba de OEA es del 10% (1.850). El porcentaje de derivación de la segunda prueba de OEA es del 14.7% (272) (Vohr et al 1998).

Estimando una sensibilidad para el programa del 95% (Vohr et al 1998) y una incidencia de hipoacusia del 1/1.000 (19 niños con HNS congénita en Galicia) (Irisarri 1998), se diagnosticarían 18 niños con hipoacusia, al cabo de un año de aplicación de este programa, quedando sin identificar un niño (falso negativo).

De los niños que pasan la primera valoración con OEA 185 (1% de todos los neonatos) presentarán FR (Vohr et al 1998) y se les aplicará la prueba de PEATC y evaluación diagnóstica.

Sin embargo ya se ha visto que no todos los niños que tienen hipoacusia presentan, o se les detectan, factores de riesgo. Esta clasificación de los niños según la presencia de FR no será exacta. Por este motivo se rechaza este tipo de screening.

Screening universal. (OEA → PEATC):

El porcentaje de derivación de la primera prueba de OEA es del 10% (1.850). El porcentaje de derivación de la segunda prueba de OEA es del 14.7% (272) (Vohr et al 1998).

Estimando una sensibilidad para el programa del 95% (Vohr et al 1998) y una incidencia de hipoacusia del 1/1.000 (19 niños con HNS congénita en Galicia) (Irisarri 1998), se diagnosticarían 18 niños con hipoacusia, al cabo de un año de aplicación de este programa, quedando sin identificar un niño (falso negativo).

S=95%; E=98%; VPP=6.6%; VPB=99.99%

Screening universal. (Algo2 → PEATC):

El porcentaje de derivación del aparato diagnóstico Algo 2 es del 2%. (Mehl 1998).

Estimando una sensibilidad del programa cercana al 100% (Mehl 1998) y una incidencia de hipoacusia del 1/1.000, se4 detectarían 19 niños con hipoacusia.

S=100%; E=98%; VPP=5%; VPN=100%.

Impacto económico del screening de alto riesgo en Galicia.

Para valorar este impacto económico se establecen las siguientes premisas:

- El protocolo a seguir consistiría en la aplicación de una prueba de PEATC (con el aparato Algo 2) sobre los neonatos que presenten algún factor de riesgo de hipoacusia.
Los niños identificados con hipoacusia serían derivados a evaluación diagnóstica en ORL donde se les realizaría una segunda prueba de PEATC (con el aparato de PEATC convencional).
- La prueba de PEATC se realizaría en los hospitales que dispongan de especialistas en ORL. En Galicia estos hospitales serían: Complejo Hospitalario Juan Canalejo, Complejo Hospitalario de Ourense, Complejo Hospitalario Universitario de Santiago, Complejo Hospitalario de Pontevedra, Complejo Hospitalario Xeral de Lugo-Calde, Complejo Hospitalario A. Marcide-Novoa Santos, Complejo Hospitalario Xeral-Cies, Hospital Meixoeiro y Hospital da Costa.
- Basándose en la revisión del número de nacimientos habidos en Galicia en los últimos años, se esperarían 18.500 nacimientos anuales en la Comunidad. Estimando que a un 4% de éstos se les detecten factores de riesgo (Grupo Multicéntrico de Detección Precoz de la Hipoacusia 1996), se realizaría el screening a 740 recién nacidos.

Seguidamente, se detalla el consumo de recursos que se generaría en la aplicación de este programa, teniendo en cuenta las siguientes fases del mismo: diagnóstico, seguimiento y tratamiento.

1. Diagnóstico

Tabla VII. Recursos materiales: aparatos.

	Nº Aparatos	Coste/aparato	TOTAL
PEATC Diagnóstico	9	2.500.000 pts	22.500.000 pts
ALGO 2	9	2.300.000 pts	20.700.000 pts
TOTAL			43.200.000 pts

Tabla VIII. Recursos materiales: material desechable.

	Coste del material desechable por prueba.	Nº Pruebas/año	Coste/año
ALGO 2	1.000 pts	740	740.000 pts
PEATC diagnóstico	1.000 pts	103	103.000 pts
TOTAL			843.000 pts

Tabla IX. Recursos humanos

	t prueba	Nº pruebas/año	t total	pts/hora	Coste/año
ATS	15 min (Algo 2)	843*	211 horas	1.781 pts	375.791 pts
Audiólogo (Evaluación diagnóstica)	60 min (PEATC diagnóstico)	103	103 horas	3.305 pts	340.415 pts
TOTAL					716.206 pts

*740 niños de la primera prueba PEATC + 103 niños de la segunda prueba PEATC.

El coste anual de la fase de diagnóstico es el siguiente:

COSTE DIAGNOSTICO /AÑO **44.759.206 pts**

En la estimación del coste total de la fase de diagnóstico no se han incluido una serie de gastos que también se van a originar, como son: traslados de los padres, traslado de los niños a los hospitales donde dispongan de la prueba diagnóstica de PEATC, formación del personal que va a aplicar las pruebas diagnósticas, gastos de luz, calefacción, etc.

Asimismo, el coste de los recursos humanos se ha estimado en función del “mínimo tiempo necesario”, pues al ser los pacientes recién nacidos no es posible elaborar un plan de trabajo. Hay diferente número de nacimientos cada día, se pueden producir retrasos en la aplicación de las pruebas por diferentes circunstancias (el niño se puede poner a llorar, estar intranquilo, cambio de pañales, etc.).

2. seguimiento

Tabla X. Recursos materiales:

	Nº Aparatos	Coste/aparato	TOTAL
Ordenador PC	1	400.000 pts	400.000 pts

Tabla XI. Recursos humanos

	T/año	pts/hora	Coste/año
Médico	800 horas *	3.305 pts	2.644.000 pts
Aux. adm.	800 horas *	1.158pts	926.400 pts
TOTAL			3.570.400 pts

* Media jornada.

El coste anual de la fase de seguimiento es el siguiente:

COSTE SEGUIMIENTO /AÑO **3.970.400 pts**

En la estimación del coste resultante del seguimiento que se realiza en el programa no se han contabilizado una serie de gastos como son: coordinación de registros inter e intracentros, comunicaciones a los padres, etc.

El coste anual del programa contando con las fases de diagnóstico y seguimiento es el siguiente:

COSTE DIAGNÓSTICO + SEGUIMIENTO /AÑO **48.729.606 pts**

3. Tratamiento

Tabla XII. Recursos materiales: aparatos

	Coste/audifono	Nº	Coste/año
Audifonos	300.000 pts	2	600.000 pts
Implante coclear	1.500.000 pts	5*	7.500.000 pts
TOTAL			8.100.000 pts

* El 0.28/1.000 de los recién nacidos (5 niños) padecerían sordera profunda (≥ 90 dB) (Davis 1997). Se estima que todos los niños con hipoacusia profunda son diagnosticados en el screening de riesgo.

Tabla XIII. Recursos humanos

	T tto/año	Nº niños	T total	pts/hora	Coste/año
Logopeda	48 horas	7	336 horas	1.657 pts	556.752 pts
Foniatra	8 horas	7	56 horas	3.305 pts	185.080 pts
ORL	2 horas	7	14 horas	3.305 pts	46.270 pts
TOTAL					788.102 pts

El coste anual de la fase de tratamiento es el siguiente:

COSTE TRATAMIENTO /AÑO **8.888.102 pts**

En la estimación del coste derivado del tratamiento no se han incluido otros gastos como serían: el traslado de los niños y los padres a los lugares donde se aplicaría el tratamiento, y donde se llevarían a cabo los programas educativos.

El coste anual y global del programa contando con las fases de diagnóstico, seguimiento y tratamiento es el siguiente:

COSTE GLOBAL / AÑO **57.617.708 pts**

Niños cribados	740
Coste por niño cribado	77.862 pts
Coste por niño identificado y tratado	8.231.101 pts

El coste de los aparatos diagnósticos (43.200.000 pts) y ordenadores PC (400.000 pts) se amortizaría en cinco años.

2- Impacto económico del screening universal en Galicia.

Con la implantación de un screening auditivo neonatal universal se cribaría a todos los recién nacidos en Galicia (18.500). Para ello participarían todos los hospitales de la Comunidad, ya que el objetivo de este programa es la identificación de todos los niños con hipoacusia y sería preciso conseguir una cobertura amplia.

Este programa se puede llevar a cabo con dos protocolos distintos en la fase de screening, dependiendo de las pruebas diagnósticas que se apliquen en la misma.

2.1- OEA → PEATC.

Este protocolo consistiría en la aplicación de una primera valoración con la prueba de OEA en todos los neonatos. A los niños que fallen la prueba de OEA se les aplica una segunda prueba de OEA. Los niños que fallen esta segunda prueba de OEA son derivados a evaluación diagnóstica especializada, donde se les aplicará una prueba de PEATC (con PEATC convencional) y otra serie de valoraciones auditivas.

Seguidamente, se detalla el consumo de recursos que se generaría en la aplicación de este programa, teniendo en cuenta las fases de diagnóstico, tratamiento y seguimiento:

1. Diagnóstico

Tabla XIV. Recursos materiales: aparatos.

	Nº Aparatos	Coste/aparato	TOTAL
ILO 88	37*	1.500.000 pts	55.500.000 pts
PEATC diagnóstico	9	2.500.000 pts	22.500.000 pts
TOTAL			78.000.000 pts

*Hospitales públicos y privados de Galicia con maternidad.

Tabla XV. Recursos materiales: material desechable.

	Coste del material desechable por prueba.	Nº Pruebas/año	Coste/año
ILO 88	25 pts	20.350	508.750 pts
PEATC diagnóstico	1.000 pts	272	272.000 pts
TOTAL			780.750 pts

Tabla XVI. Recursos humanos: personal

	t OEA	Nº OEA	t PEATC	Nº PEATC	T Total	pts/hora	Coste/año
ATS	9 min	20.350	15 min	272	3.120 horas	1.781 pts	5.557.610 pts
Audiólogo (Evaluación diagnóstica)			60 min	272	272 horas	3.305 pts	898.960 pts
TOTAL							6.456.570 pts

El coste anual de la fase de diagnóstico es el siguiente:

COSTE DIAGNOSTICO /AÑO **85.237.320 pts**

2. Seguimiento

Tabla XVII. Recursos materiales:

	Nº Aparatos	Coste/aparato	TOTAL
Ordenador PC	1	400.000 pts	400.000 pts

Tabla XVIII. Recursos humanos

	T/año	pts/hora	Coste/año
Médico	800 horas *	3.305 pts	2.644.000 pts
Aux. adm.	800 horas *	1.158pts	926.400 pts
TOTAL			3.570.400 pts

* Media jornada.

COSTE/AÑO SEGUIMIENTO **3.970.400 pts**

El coste anual del programa contando con las fases de diagnóstico y seguimiento es el siguiente:

COSTE DIAGNÓSTICO + SEGUIMIENTO /AÑO **89.207.720 pts**

3. Tratamiento

Tabla IXX. Recursos materiales: aparatos

	Coste/audífono	Nº	Coste/año
Audífonos	300.000 pts	13	3.900.000 pts
Implante coclear	1.500.000 pts	5*	7.500.000 pts
TOTAL			11.400.000 pts

* El 0.28/1.000 de los recién nacidos (5 niños) padecen sordera profunda (≥ 90 dB) (Davis 1997).

Tabla XX. Recursos humanos

	T tto/año	Nº niños	T total	pts/hora	Coste/año
Logopeda	48 horas	18	864 horas	1.657 pts	1.431.648 pts
Foniatra	8 horas	18	144 horas	3.305 pts	475.920 pts
ORL	2 horas	18	36 horas	3.305 pts	118.980 pts
TOTAL					2.026.548 pts

COSTE/AÑO TRATAMIENTO **13.426.548 pts**

El coste anual y global del programa contando con las fases de diagnóstico, seguimiento y el tratamiento es el siguiente:

COSTE GLOBAL /AÑO **102.634.268 pts**

Niños cribados	18.500
Coste por niño cribado	5.548 pts
Coste por niño identificado y tratado	5.701.904 pts

El coste de los aparatos diagnósticos (78.000.000 pts) y ordenadores PC (400.000 pts) se amortizaría en cinco años.

En la estimación de este coste no se han incluido ciertos gastos que se tendrán que tener en cuenta. Estos ya han sido descritos en la evaluación del impacto económico del screening de alto riesgo.

2.2- Algo 2 → PEATC.

Este segundo protocolo consistiría en la aplicación de una primera valoración con la prueba de PEATC automatizada (Algo 2) en todos los neonatos. Esta prueba se realizaría en todos los hospitales de Galicia. Los niños que fallen esta prueba serían derivados a evaluación diagnóstica especializada donde se les realizaría una segunda valoración con PEATC convencional, y otras pruebas auditivas, que tendrían que ser realizadas por especialistas.

Seguidamente, se detalla el consumo de recursos que se generaría en la aplicación de este protocolo:

1. Diagnóstico

Tabla XXI. Recursos materiales: aparatos.

	Nº Aparatos	Coste/aparato	TOTAL
Algo 2	37*	2.300.000 pts	85.100.000 pts
PEATC diagnóstico	9	2.500.000 pts	22.500.000 pts
TOTAL			107.600.000 pts

*Hospitales públicos y privados de Galicia con maternidad.

Tabla XXII. Recursos materiales: material desechable.

	Coste del material desechable por prueba.	Nº Pruebas/año	Coste/año
Algo 2	1.000 pts	18.500	18.500.000 pts
PEATC diagnóstico	1.000 pts	389	389.000 pts
TOTAL			18.889.000 pts

Tabla XXIII. Recursos humanos: personal

	t prueba	Nº pruebas	T Total	pts/hora	Coste/año
ATS	15 min (Algo 2)	18.500	4.625 horas	1.781 pts	8.237.125 pts
Audiólogo (Evaluación diagnóstica)	60 min (PEATC convencional)	389	389 horas	3.305 pts	1.285.645 pts
TOTAL					9.522.770 pts

El coste anual de la fase de diagnóstico es el siguiente:

COSTE DIAGNOSTICO /AÑO **136.011.770 pts**

2. seguimiento

Tabla XXIV. Recursos materiales:

	Nº Aparatos	Coste/aparato	TOTAL
Ordenador PC	1	400.000 pts	400.000 pts

Tabla XXV. Recursos humanos

	T/año	pts/hora	Coste/año
Médico	800 horas *	3.305 pts	2.644.000 pts
Aux. adm.	800 horas *	1.158pts	926.400 pts
TOTAL			3.570.400 pts

* Media jornada.

El coste anual de la fase de seguimiento es el siguiente:

COSTE SEGUIMIENTO /AÑO **3.970.400 pts**

El coste anual del programa contando con las fases de diagnóstico y seguimiento es el siguiente:

COSTE DIAGNÓSTICO + SEGUIMIENTO /AÑO **139.982.170 pts**

3. Tratamiento

Tabla XXVI. Recursos materiales: aparatos

	Coste/audifono	Nº	Coste/año
Audifonos	300.000 pts	14	4.200.000 pts
Implante coclear	1.500.000 pts	5*	7.500.000 pts
TOTAL			11.700.000 pts

* El 0.28/1.000 de los recién nacidos (5 niños) padecerían sordera profunda (≥ 90 dB) (Davis 1997). Se estima que todos los niños con hipoacusia profunda son diagnosticados en el screening de riesgo.

Tabla XXVII. Recursos humanos

	T tto/año	Nº niños	T total	pts/hora	Coste/año
Logopeda	48 horas	18	864 horas	1.657 pts	1.431.648 pts
Foniatra	8 horas	18	144 horas	3.305 pts	475.920 pts
ORL	2 horas	18	36 horas	3.305 pts	118.980 pts
TOTAL					2.026.548 pts

El coste anual de la fase de tratamiento es el siguiente:

COSTE TRATAMIENTO /AÑO **13.726.548 pts**

COSTE GLOBAL / AÑO **153.708.718 pts**

Niños cribados	18.500
Coste por niño cribado	8.308 pts
Coste por niño identificado y tratado	8.089.932 pts

El coste de los aparatos diagnósticos (107.600.000 pts) y ordenadores PC (400.000 pts) se amortizaría en cinco años.

En la estimación de este coste no se han incluido ciertos gastos que se tendrán que tener en cuenta. Estos ya han sido descritos en la evaluación del impacto económico del screening de alto riesgo.

A continuación se resumen en la Tabla XXVIII los resultados del impacto económico de los tres tipos de programas de screening auditivo neonatal.

Tabla XXVIII. Impacto económico de los programas de screening auditivo neonatal.

	Niños cribados		Niños identificados y tratados		Recursos /año (pts)		Coste total /año (pts)
	Nº	Coste (pts)	Nº	Coste (pts)	Recursos humanos	Recursos materiales	
Screening riesgo	740	77.862	7	8.231.101	5.074.708	52.543.000	57.617.708
Screening universal Protocolo I	18.500	5.548	18	5.701.904	12.053.518	90.580.750	102.634.268
Screening universal Protocolo II	18.500	8.308	19	8.089.932	15.119.718	138.589.000	153.708.718

Fuente: Elaboración propia

Sin embargo estos costes están infravalorados porque no se han contabilizado otros costes que se originan en el programa, como ya se han señalado anteriormente. Se estima que el coste real sería un 30% más elevado (correspondería a los datos representados en la siguiente tabla).

Tabla XXIX. Impacto económico de los programas de screening auditivo neonatal: Estimación real.

	Niños cribados		Niños identificados y tratados		Recursos /año (pts)		Coste total /año (pts)
	Nº	Coste (pts)	Nº	Coste (pts)	Recursos humanos	Recursos materiales	
Screening riesgo	740	101.221	7	10.700.431	6.597.120	68.305.900	74.903.020
Screening universal OEA → PEATC	18.500	7.212	18	7.412.475	15.669.573	117.754.975	133.424.548
Screening universal Algo 2 → PEATC	18.500	10.800	19	10.516.912	19.655.633	180.165.700	199.821.333

Fuente: Elaboración propia

El coste global del programa resulta más caro para un programa universal, que para un programa de alto riesgo, puesto que se aplica a todos los recién nacidos y precisa más recursos. Sin embargo el coste por niño identificado y el coste por niño cribado es menor en el programa universal que en el de alto riesgo.

Un programa de screening universal permite identificar mayor número de niños con HNS congénita, que un programa de alto riesgo mediante el que solo se identifica el 50% de los niños con HNS congénita.

Un programa de screening universal tiene una relación coste/efectividad más elevada, para la identificación de los niños con HNS congénita, que el programa de alto riesgo.

El programa universal que tiene mejor relación coste-efectividad es el que aplica el primer protocolo (OEA seguido de PEATC). Con este protocolo el coste por niño identificado y tratado (7.412.475 pts) es menor que con el segundo protocolo (10.516.912 pts).

7. CONCLUSIONES

Para que la aplicación de un programa de screening neonatal sea efectiva se tienen que dar ciertas premisas, como son la existencia de pruebas diagnósticas efectivas y la efectividad del tratamiento precoz frente a un tratamiento tardío (Wilson y Jugner 1968).

- Según la evidencia científica disponible los programas de screening auditivo neonatal, tanto universal como de alto riesgo, son efectivos para la detección de la HNS, presentando elevados valores de sensibilidad y especificidad.

El programa de screening universal es más efectivo para la detección de la HNS congénita que el de alto riesgo, puesto que permite identificar a mayor número de neonatos con HNS congénita que un programa de alto riesgo. Pero es imprescindible que la cobertura del programa sea cercana al 100% y que se lleve a cabo un buen seguimiento de los niños que no pasan las pruebas diagnósticas, para que no se produzcan pérdidas de niños con hipoacusia.

Con la implantación de un programa de screening de alto riesgo no son identificados aproximadamente un 50% de los niños con HNS, debido a que no se les detecta factores de riesgo y son descartados del programa.

Ambos programas presentan una elevada razón de falsos positivos que son derivados a evaluación diagnóstica especializada, generando un consumo innecesario de recursos y una serie de repercusiones éticas y sociales. La razón de falsos positivos será menor en un programa de alto riesgo, ya que la población de riesgo presenta una incidencia de hipoacusia mayor y se obtiene un VPP más elevado.

- La organización de un Programa de Screening verá influida su efectividad por la capacidad de conducir a un niño con pérdida auditiva desde el fallo en el test de cribado hasta el comienzo de la intervención, sin embargo en ambos programas, tanto universal como de alto riesgo, se produce un elevado número de pérdidas durante el seguimiento de los niños, según los estudios publicados.

- En cuanto a la ventaja de una intervención precoz en los niños identificados de HNS congénita mediante el screening auditivo neonatal, los estudios carecen de la calidad metodológica adecuada. No hay evidencia científica disponible que constataste que los niños tratados precozmente presenten a medio o largo plazo mejores resultados que los niños tratados tardíamente.

Sería preciso continuar el seguimiento de los estudios que se están llevando a cabo en este campo, para determinar si la intervención precoz es más efectiva y en qué momento es necesario instaurarla para que se obtengan los mejores resultados.

- No hay registros de información que aporten datos sobre la incidencia real de HNS en nuestro país. La incidencia aplicada en el análisis de decisión del informe procede de las estimaciones de otros estudios.
- En la actualidad, en la mayoría de las regiones de España se lleva a cabo en los centros un sistema de detección de la hipoacusia basado en la búsqueda de niños con factores de riesgo, mediante un método no estructurado ni sistematizado.

8. RECOMENDACIONES

En la evaluación de los programas de screening auditivo neonatal se encuentra evidencia científica acerca de la efectividad del tratamiento precoz, antes de los 6 meses, a corto plazo.

No se dispone de evidencia científica que valore la efectividad o eficacia del tratamiento precoz, a medio y largo plazo, en comparación con los niños tratados más tardíamente.

La decisión de implantar un programa de screening auditivo neonatal deberá realizarse en base a otros parámetros aparte de la evidencia científica.

La evidencia científica disponible, sugiere, a través de estudios prospectivos, que el programa de screening universal con OEA y PEATC es más coste-efectivo que el programa de screening de alto riesgo, a corto plazo, puesto que detecta mayor número de casos y el coste por niño identificado y tratado es menor.

Para la aplicación de cualquier programa de screening auditivo neonatal se deberán cumplir las siguientes premisas:

- Cobertura del programa cercana al 100%.
- Seguimiento riguroso de los niños que fallan las pruebas diagnósticas para que completen todas las fases del programa, con una cobertura de seguimiento próxima al 100%.
- Disponibilidad del tratamiento antes de los 6 meses de edad, para los niños diagnosticados con HNS en el programa.
- Tratamiento integral, multidisciplinar y continuado.
- Sistema de información para evaluar el programa.
- Sistema que garantice la calidad del programa.

Las hipoacusias se agrupan habitualmente en función del grado o severidad de la hipoacusia, la edad de comienzo, o la localización de la lesión.

a) Grado de hipoacusia. La valoración de la severidad de una hipoacusia se realiza según determinadas variables: intensidad umbral, frecuencias afectadas y la unilateralidad o bilateralidad de la afección.

El umbral auditivo se define como la mínima intensidad de sonido que se requiere para producir información auditiva en cada frecuencia testada. Esta intensidad se puede medir en términos de presión sonora (medida física de un sonido: dB SPL) o en comparación con el umbral sonoro normal poblacional (medida auditiva de un sonido: dB HL).

El umbral se mide para cada frecuencia captada por el oído humano (entre 20 y 20.000Hz). Sin embargo en la valoración de la hipoacusia se tiene en cuenta, sobre todo, el rango de frecuencias de la comunicación oral: entre 500 y 4.000Hz y se mide en el mejor oído ya que, siguiendo los mismos principios, aunque una sordera unilateral merma las capacidades del individuo, no lo imposibilita para la comunicación o para la adquisición del lenguaje.

Dependiendo de ello se dividen en leves, moderadas, severas y profundas.

- Hipoacusia ligera: Umbral auditivo medio entre 16 y 25 dB HL
- Hipoacusia leve: Umbral auditivo medio entre 26 y 40 dB HL
- Hipoacusia moderada: Umbral auditivo medio entre 41 y 65 dB HL
- Hipoacusia severa: Umbral auditivo medio entre 66 y 95 dB HL
- Hipoacusia profunda: Umbral auditivo medio mayor de 96 dB HL

b) Edad de comienzo. En función de la edad de comienzo de la hipoacusia ésta se puede dividir en (François M 1991):

- Hipoacusias prelinguales, si se produjo con anterioridad a la adquisición del lenguaje (0-2 años).
- Hipoacusias perilinguales: si aconteció durante la etapa de aprendizaje del lenguaje (2-5 años).

- Hipoacusias postlinguales: cuando la pérdida sobrevino tras la estructuración del mismo (> 5 años).

c) Localización de la lesión. Según la localización de la lesión en la vía auditiva, la hipoacusia se clasifica como hipoacusia de transmisión, hipoacusia de percepción e hipoacusia mixta:

- Hipoacusia de transmisión: El bloqueo del estímulo se sitúa antes de la llegada de éste al oído interno. Se refiere a lesiones localizadas en el oído externo (tapones de cera o atresias) o en el oído medio (otitis medias, fusión de huesecillos, etc.)
- Hipoacusia de percepción o neurosensorial (HNS): La alteración se halla en el órgano receptor, el órgano de Corti (sordera coclear) o en las estructuras que llevan la información auditiva desde él al SNC para su procesamiento (sordera retrococlear).
- Hipoacusia mixta: Es aquella en la que se asocian una sordera de transmisión y una sordera de percepción.

ANEXO II: ETIOLOGIA DE LAS HIPOACUSIAS NEUROSENSORIALES

Las hipoacusias neurosensoriales, en función de la etiología, pueden clasificarse en:

1.- Hipoacusias neurosensoriales congénitas

1.a.- Genéticas

1.b.- No genéticas

1.b.1.- Fármacos ototóxicos

a) Aminoglucósidos

b) Otros

1.b.2.- Infección congénita

a) Infección por citomegalovirus

b) Infección por toxoplasma

c) Rubeola

d) Sífilis congénita

e) Otras

1.b.3.- Anoxia

1.b.4.- Prematuridad

1.b.5.- Hiperbilirrubinemia congénita

2.- Hipoacusias neurosensoriales adquiridas

2.a.- Meningitis

2.b.- Infecciones virales

2.c.- Ototoxicidad

2.d.- Otros factores

1- Hipoacusias neurosensoriales congénitas.

Las hipoacusias congénitas están presentes al nacimiento. No tienen fase de latencia por lo que no es posible detectarlas antes de que éstas se manifiesten.

En el presente informe, se excluirán de la definición de HNS congénita aquellas hipoacusias que se manifiestan un tiempo después del nacimiento, tras una fase de latencia, causadas por un pequeño grupo de enfermedades congénitas. A esta hipoacusia se le denomina hipoacusia de **aparición tardía** o “**delayed onset**”, pudiendo

ser progresiva desde el nacimiento, fluctuante o con un periodo de normalidad hasta el inicio de los síntomas.

Si se realizara una prueba de cribado a estos niños el resultado estaría entre los límites normales, posteriormente se podría detectar el déficit, y no se sabría con certeza si se trata de un falso negativo o una hipoacusia de inicio tardío. Estas hipoacusias no serán consideradas falsos negativos del screening, puesto que el objetivo del screening es la identificación de las HNS presentes al nacimiento.

Se detectan algunos casos de hipoacusias moderadas o límite en recién nacidos que mejoran posteriormente por sí mismas. Esto se ha atribuido a que la vía auditiva puede ser inmadura durante la prueba, terminando su maduración después del nacimiento y consiguiendo una audición normal o suficiente. Estos casos serían considerados falsos positivos por la prueba de cribado, quedando descartados posteriormente al realizar un seguimiento.

Clasificación de las HNS congénitas

Las HNS congénitas pueden ser de causa genética o bien adquirida durante el desarrollo del feto. Según Davis (1997), entre el 50 y el 70% de los casos de hipoacusia puede ser de causa genética, la hipoacusia adquirida presenta un bajo porcentaje y entre un 30 y un 50% de las hipoacusias no es posible identificar la causa.

1.a.- HNS congénitas genéticas: Se considera un factor de riesgo de HNS congénita la presencia de antecedentes familiares de hipoacusia.

Los defectos congénitos genéticos pueden atribuirse a alteraciones numéricas o estructurales de los cromosomas, defectos estructurales dentro de genes individuales, fracaso de la regulación genética normal o desarreglo de interacciones genéticas.

Los complejos patrones de herencia son producidos por variables como reducción de la penetrancia y segregación del gen en rasgos de un solo gen que interactúan entre sí.

Ultimamente se han observado mutaciones en genes mitocondriales que podrían interactuar con mutaciones autosómicas para producir gradaciones de los defectos dentro de una familia afectada. No se debe olvidar el carácter multifactorial de algunos

casos de hipoacusia documentados en los que factores genéticos diversos interactúan con influencias ambientales.

En un 80% de los casos de hipoacusia de causa genética el tipo de herencia más frecuente es la autosómica recesiva, constituyendo parte de un síndrome identificable en el 50% de ellos. Un 18 a 20 % de las hipoacusias genéticas son heredadas de forma autosómica dominante mientras que la herencia ligada al sexo está implicada en el 1 al 2% de todas las pérdidas auditivas hereditarias (Brookhouser 1996).

En 1996 la London Dysmorphology Database (Oxford Medical Publishers) enlistaba 396 síndromes de anomalías múltiples, en gran parte de extraordinaria baja prevalencia, en los que la hipoacusia es un componente importante (Brookhouser 1996).

Los casos de hipoacusia congénita de causa genética no sindrómica (hipoacusia aislada) pueden ser descritos siguiendo numerosas variables: características audiométricas, mecanismo de herencia, déficit vestibulares asociados, edad de inicio, presencia o ausencia de progresión, ...

Numerosos estudios genéticos se están llevando a cabo con el fin de determinar los genes implicados en la sordera congénita de causa genética, mediante el estudio del DNA de familias afectadas, tanto en sorderas sindrómicas (que afecta otros rasgos identificables) como en sorderas aisladas. Sin embargo, el gran número de genes implicados (hasta 200 en las hipoacusias aisladas) dificulta y enlentece el trabajo de estos grupos (Brookhouser 1996).

1.b.- HNS congénitas no genéticas: Son aquellas adquiridas durante el desarrollo del feto por factores ambientales. Están mejor estudiadas y son más conocidas que las sorderas congénitas de causa genética.

Los principales factores de riesgo de las hipoacusias congénitas no genéticas son:

1.b.1.- Fármacos ototóxicos

Numerosos fármacos han sido identificados como capaces de detener o limitar el desarrollo del oído interno. Entre ellos destacan:

a) *Aminoglucósidos*: La mayoría de los aminoglucósidos tienen efecto cocleotóxico, provocando primero la lesión de las células ciliadas externas y dañando posteriormente las internas. Inicialmente la lesión se sitúa en la espira basal, por lo que el déficit será en principio para sonidos agudos.

b) *Otros*: Diuréticos de asa, retinoides, antipalúdicos y antineoplásicos son otros fármacos que pueden producir HNS, por su paso a través de la placenta, provocando malformaciones congénitas (Brookhouser 1996).

1.b.2.- Infección congénita

Algunas infecciones congénitas pueden producir hipoacusia en el neonato y su presencia es considerada un factor de riesgo de HNS congénita. Son las siguientes:

a) *Infección congénita por citomegalovirus*: Aproximadamente el 1% de los recién nacidos vivos está infectado por CMV (Fowler 1997). Un 7.2% de estos niños presenta hipoacusia neurosensorial al nacer (el 50% de los niños con signos y síntomas de padecer la enfermedad) y entre el 15% y el 18% de los niños asintomáticos padecerá un déficit auditivo de inicio tardío (detección media a los 27 meses), progresivo (en el 50% de los casos) o fluctuante (en el 22% de los casos), en otros no es posible diagnosticar la enfermedad hasta que aparece la hipoacusia (Fowler 1997, Brookhouser 1996).

En la Comunidad Autónoma de Galicia se han registrado en los hospitales públicos dos casos de infección congénita por CMV en el año 1997, según datos del Conjunto Mínimo Básico de Datos (CMBD).

b) *Toxoplasmosis congénita*. Aproximadamente el 1 por mil de los recién nacidos padece toxoplasmosis congénita, siendo grave en el 5 a 10 % de los casos.

Se encuentra hipoacusia en el 25% de los casos no tratados, siendo bilateral y educacionalmente relevante en el 15% de las hipoacusias (Brookhouser 1994).

c) *Rubeola*. La infección congénita por el virus de la rubeola se considera casi erradicada. En Galicia no ha sido registrado ningún caso en los hospitales públicos durante el año 1997 (CMBD).

La hipoacusia neurosensorial que provoca la rubeola congénita se presenta aislada en el 22% de los casos y progresiva en el 25%.

d) *Sífilis congénita*: En los pacientes afectados de sífilis congénita la incidencia de HNS varía entre el 3 y el 38 %. Es típicamente de inicio tardío: sólo la tercera parte se inicia antes de los 10 años.

La afectación de la audición por la infección sifilítica tiene características singulares, dado que se afecta no sólo la cóclea sino también las vías auditivas centrales. Típicamente, la discriminación verbal está mucho más afectada que la audición tonal, incapacitando para la comunicación. Presenta también alteraciones vestibulares asociadas.

e) *Otras* : Sarampión, parotiditis, y herpes también se asocian con hipoacusia neurosensorial (Brookhouser 1996).

1.b.3.- Anoxia

La presencia de hipoxia y anoxia durante los periodos prenatal y perinatal se han vinculado con mayores tasas de HNS, siendo consideradas como factores de riesgo de HNS congénita. No está claro cuál es el mecanismo fisiopatológico por el que se produce la hipoacusia pero alrededor de un 20% de neonatos con hipoxemia crónica secundaria a circulación fetal persistente sufren este déficit (Brookhouser 1996, Lopez J 1994).

1.b.4.- Prematuridad

Otro factor de riesgo de HNS congénita es el peso al nacimiento menor de 1.500 g. Los lactantes prematuros (con peso menor de 1500 g) tienen un riesgo 20 veces mayor que los recién nacidos de peso normal de padecer HNS (Brookhouser 1996). La etiopatogenia de la hipoacusia en estos niños de peso menor a 1500 gr estaría relacionada con su mayor disposición a padecer infecciones, fenómenos de hipoxia, u otras patologías propias de recién nacidos prematuros y de bajo peso (Grupo Multicéntrico de Detección Precoz de la Hipoacusia 1994, Joint Committee on Infant Hearing 1991).

1.b.5.- Hiperbilirrubinemia.

La alta concentración sérica de bilirrubina durante el periodo neonatal, puede dar lugar a depósitos en los ganglios basales y en el núcleo coclear ventral, provocando de esta manera secuelas neurológicas como HNS (Brookhouser 1996).

Esta hipoacusia es típicamente retrococlear.

2- Hipoacusias neurosensoriales adquiridas.

Estas hipoacusias se adquieren después del nacimiento no siendo transmisibles genéticamente. En algunos casos se producen antes del alta hospitalaria (infecciones o enfermedades congénitas).

Entre los distintos factores de riesgo asociados con HNS adquirida se pueden diferenciar:

a) *Meningitis*: Es la causa más frecuente de hipoacusia neurosensorial adquirida, la incidencia de pérdida auditiva tras la meningitis varía de 15 a 20%.

Entre las posibles etiologías, la afectación del oído se asocia más frecuentemente con infección por *Haemophilus influenzae*. La pérdida auditiva puede iniciarse inmediatamente o desarrollarse algún tiempo después de la recuperación, incluso si la infección ha sido tratada correctamente y a tiempo (Brookhouser 1994).

b) *Infecciones virales* como encefalitis por herpes o parotiditis, que pueden afectar a los órganos de la audición causando hipoacusia.

c) *Ototoxicidad*: El riesgo de ototoxicidad es mayor en lactantes pretérmino. Generalmente el efecto es reversible, si no se han destruido las células ciliadas internas.

En un estudio, llevado a cabo por Hess y Cols en 1998, en el que 820 neonatos de riesgo de una UCIP recibieron aminoglucósidos, los autores concluyen que el riesgo de hipoacusia disminuye al mantener monitorizados los niveles plasmáticos de aminoglucósidos.

d) *Otros factores*: Traumatismo acústico, traumatismo craneoencefálico, hipoacusia súbita, fístula perilinfática (Brookhouser 1994).

ANEXO III: INCIDENCIA DE HIPOACUSIA EN ESPAÑA

En España destacan tres estudios en los que se obtienen datos de incidencia de hipoacusia en la población:

1. Estudio de la Hipoacusia neurosensorial congénita en la Comunidad Foral de Navarra (Irisarri 1998). El objetivo del estudio es conocer la epidemiología de la HNS en la población navarra, e identificar los factores etiológicos responsables de la misma. En él se obtiene una incidencia de HNS de 0.8 /1.000 nacidos vivos.

2. Estudio de detección precoz de hipoacusia en recién nacidos en el Area de Salud de Badajoz (Trinidad 1999). A partir de un screening universal con la prueba diagnóstica de OEA, se obtiene una incidencia del 2 /1.000 para hipoacusia severa o profunda y de 1.39% para cualquier tipo de hipoacusia. En niños con factores de riesgo de hipoacusia la incidencia fue mayor: de 1.8% en hipoacusias graves-profundas y de 7.59% para cualquier tipo de hipoacusia.

3. Estudio del Grupo Multicéntrico de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil (1994). Realizan un screening en recién nacidos con riesgo, con la prueba diagnóstica de PEATC en un grupo de hospitales (Madrid, Valencia y Navarra) y obtienen los siguientes resultados:
 - Un 3.9% de los neonatos presentaban factores de riesgo.
 - Un 7.69% de los niños con riesgo presentaban hipoacusia en uno o ambos oídos y con umbral superior a 30 dB HL, siendo bilateral y con umbral superior a 60 dB HL en un 2.13% de los neonatos.

ANEXO IV: CONSECUENCIAS DE LA HIPOACUSIA

El oído, junto al resto de los sentidos, permite la relación con el medio ambiente, siendo relevante en el ser humano, ya que el hombre transmite sus ideas fundamentalmente por medio del lenguaje hablado.

Existe una reciprocidad entre el SNC y el órgano de la audición.

La posibilidad de oír sonidos ambientales produce un mejor rendimiento de la audición, desde el momento en que el oído interno y el VIII par craneal comienzan a ser funcionales hasta que se produce la maduración del sistema nervioso central auditivo (SNC auditivo)— desde el 5º mes de gestación hasta los 18º - 28º meses (Downs 1994).

La ausencia de estímulo acústico durante el desarrollo del sistema auditivo provoca alteraciones anatómicas en éste. El input del sistema auditivo periférico es crítico para la maduración e inervación de porciones del SNC auditivo.

Estudios experimentales documentan esta plasticidad del SNC a través de la privación experimental de estímulos acústicos (Downs 1994).

Estudios anatómicos clásicos publicados por Webster en 1980 encontraron defectos morfológicos en ciertos núcleos troncoencefálicos de ratones a los que se les provocaba hipoacusia conductiva al nacer. Estos estudios fueron completados utilizando especies más evolucionadas en 1991 por Doyle y Webster, estudiando también animales en los que se sabía que la hipoacusia comenzaba intraútero (Downs 1994).

Los estudios realizados en humanos muestran que una privación auditiva provoca alteraciones neurofisiológicas en los niños sordos, interfiriendo en el desarrollo de estructuras neurológicas necesarias para la audición. (Downs 1994).

En ausencia de obvias deformidades de oídos, cabeza o cuello, las hipoacusias congénitas pueden presentarse como una incapacidad imperceptible al nacimiento que tal vez no sea identificada hasta que el niño no logra los hitos de comunicación esperados (Brookhouser 1996).

Estas alteraciones en las estructuras auditivas traen consigo una serie de consecuencias a nivel del desarrollo psicomotor y aprendizaje, y a nivel educativo, social y económico.

3.1.b- Consecuencias sobre el desarrollo psicomotor y aprendizaje.

La presencia de un déficit auditivo en el neonato no sólo supone una discapacidad directa para el recién nacido sino que también provoca retrasos significativos en el desarrollo del lenguaje y capacidad de comunicación (Herrmann 1996, Finitzo 1998, Davis 1997, Kuan 1993, Mason 1998, Lutman 1997).

Estos retrasos aparecen tanto en niños con déficit moderado-severo como con déficit profundo (Yoshinaga 1998).

La HNS en los límites de lo moderado a lo profundo (>41dB) distorsiona la percepción que tiene el niño en sus intentos por producir el habla y la percepción que tiene del habla de los otros (Brookhouser 1996, Ross 1990).

3.1.c- Consecuencias educativas

En general los niños con déficit auditivo presentan niveles de producción del habla limitados, retraso en la adquisición del lenguaje receptivo y expresivo, y logros académicos reducidos, sobre todo en áreas relacionadas con el lenguaje.

Los datos relativos a las diferencias en logros académicos y de lenguaje entre niños hipoacúsicos y normoyentes han sido documentados por diversos autores. Estos datos reflejan peor nivel de comunicación y peor nivel de lectura y, en consecuencia, un impacto negativo sobre los logros académicos totales, lo que influirá en último término en la igualdad de oportunidades del individuo (Yoshinaga 1998).

La educación de los niños sordos en España va dirigida hacia la integración de estos niños en la escuela pública, teniendo en cuenta las necesidades individuales de cada uno. La normativa que regula este aspecto en España es la siguiente:

- Constitución Española de 1978, artículo 49.
- Ley 13/1982 de 7 de abril de Integración Social de los Minusválidos.
- Real Decreto 334/1985 de 6 de Marzo de Ordenación de la educación.
- Ley Orgánica 1/1990 de 3 de octubre de Ordenación General del Sistema Educativo.
- Real Decreto 696/1995 de 28 de abril de Ordenación de la educación de los alumnos con necesidades educativas especiales.

3.1.d- Consecuencias sociales

Si la HNS afecta a la percepción del habla y no se detecta durante el período crítico de adquisición del lenguaje, la alteración resultante del habla receptiva y expresiva y del desarrollo del lenguaje puede afectar al desarrollo social y emotivo del niño (Herrmann 1996, Davis 1997, Mason 1998, Vohr 1998).

De esta manera, un retraso en la identificación y manejo de una sordera severa o profunda puede impedir la capacidad de adaptación del niño a la comunidad (NIH Consensus Statement 1993).

3.1.e- Consecuencias económicas

Las consecuencias económicas suponen, no sólo los costes involucrados en la identificación, habilitación y educación de quien sufre déficit auditivo, sino también el coste económico medido en la diferencia de poder adquisitivo de la población sorda con respecto a la normoyente. Datos obtenidos de estudios realizados en EEUU nos informan de las diferencias económicas entre la población hipoacúsica y normoyente.

Según Schein y Delk (citado por Downs 1994) el poder adquisitivo de los sordos con comunicación de signos era un 30% menor que la población general. Esta pérdida se objetivaba también en que el 24% de los graduados en colegios de sordos no declaraba ningún ingreso. Más específicamente, los niños sordos con audición normal hasta los 3-6 años ganaban un 5% más que los que habían nacido sordos.

Hay datos sobre el impacto económico que supone la educación del niño con déficit auditivo frente a la del normoyente, en base a los costes educativos en el sistema norteamericano. Así, el coste anual de educación de un niño sordo en una escuela específica se cifra en \$35.780, mientras que el coste anual en escuela pública de un niño con déficit auditivo se multiplica por tres comparado con alumnos sin discapacidad, debido a las específicas necesidades de material, aula y apoyo que requiere (Downs 1994).

ANEXO V: EVALUACIÓN DE PRUEBAS DIAGNÓSTICAS PARA LA HNS CONGENITA.

A continuación se presenta el estudio de evaluación de las pruebas diagnósticas de OEA y PEATC, según los parámetros de validez y fiabilidad.

A- Otoemisiones Acústicas Provocadas (OEAp).

La detección de las Otoemisiones acústicas es una técnica que permite evaluar la funcionalidad del órgano de Corti en el oído interno.

Las otoemisiones acústicas son productos colaterales de una actividad fisiológica normal de dicho órgano auditivo. Se producen en las células ciliadas externas, con la finalidad de modular, tanto en intensidad como en discriminación frecuencial, el movimiento y por lo tanto la estimulación de las células ciliadas internas.

Se pueden diferenciar varios tipos: espontáneas, provocadas por estímulos transitorios y provocadas por estímulos continuos. En los programas de cribado auditivo se utilizan las otoemisiones provocadas por estímulos transitorios.

En el recién nacido con audición normal las OEAp por estímulo transitorio presentan una incidencia de aparición del 99% (Bonfils, 1990), cifras similares al adulto.

A.1.- Descripción de la Técnica:

La obtención de otoemisiones acústicas en recién nacidos es un test rápido y sencillo. La prueba se puede realizar en la propia cuna del bebé. No es necesario que esté dormido, basta con que esté en silencio, ya que lo que se intenta captar son sonidos dentro de su conducto auditivo.

Las condiciones óptimas para la realización de la prueba se cumplen cuando el niño se encuentra dormido, se le han limpiado convenientemente los oídos de vernix y la sala se encuentra totalmente en silencio (Levi y cols., 1997). Se utilizan los periodos postprandiales, ya que después de una toma el niño se encuentra generalmente dormido o al menos relajado.

En el caso de que la habitación sea ruidosa se puede optar por trasladar al bebé en su propia cuna a otra habitación o introducirlo en una incubadora para atenuar los ruidos ambientales. En cualquier caso, el bebé permanece acostado en su posición habitual.

El instrumento que registra las otoemisiones acústicas consta de un micrófono y un estimulador, ambos insertados en la sonda que irá alojada dentro del conducto auditivo externo. El estimulador enviará al oído del niño sonidos (clics) de intensidad media (80 dB SPL). Estos clics provocarán en los oídos sanos una respuesta de la cóclea en forma de sonido (otoemisión), que se transmitirá retrógradamente y será captado por el micrófono, digitalizado y enviado a la computadora para ser analizado.

La sonda se sitúa en el conducto auditivo externo del niño entre 45 y 120 segundos, dependiendo de las condiciones de la prueba, básicamente del ruido ambiente, de manera que se tardará más tiempo cuanto más ruido ambiente haya.

El análisis de la otoemisión, en intensidad, frecuencia y tiempo, permitirá conocer sus características y, a partir de ellas, se podrá diagnosticar si el individuo tiene alteración en el oído (falla la prueba) o no presenta alteración (pasa la prueba).

La intervención sobre el recién nacido es mínima: se introduce en el conducto auditivo externo (en la mitad externa, lejos del tímpano) la sonda, que tiene una punta blanda y roma (existen de diferentes tamaños), y que se ajusta a la forma y diámetro del conducto. El recién nacido nota una ligera molestia al introducir la sonda, pero desaparece cuando la sonda está en posición y no se varía hasta que se retira. Los clics enviados no son ni molestos ni dañinos y no despiertan al niño. Una vez finalizada la prueba en un oído, se realiza en el otro de la misma manera, cambiando de posición la cabeza del niño.

El tiempo empleado para la realización de la prueba, sin contabilizar la petición del consentimiento informado ni los traslados varía, según distintos autores, desde 3 min. y 40 seg. (Brancia Maxon y cols., 1995) pasando por 5.2 min. (Doyle y cols., 1998) y por 7.2 (5.8-12.5) min. (Kennedy y cols., 1991), hasta 12.1 minutos (Stevens y cols., 1990).

A.2.- Validez:

Desde el descubrimiento de las otoemisiones acústicas, se han realizado numerosos trabajos para determinar su validez en la valoración de la hipoacusia, en términos de *Sensibilidad*, *Especificidad*, *Valor Predictivo Positivo* y *Valor Predictivo Negativo*.

En numerosas publicaciones ha quedado demostrada la utilidad de las OEAp en cuanto a la valoración de la audición en recién nacidos y su utilidad como prueba de cribado, en distintos programas de detección precoz de hipoacusia congénita (Kemp 1990, Bonfils 1990, Stevens 1990, Vohr 1993, Northern 1994, Arnold 1995, Brancia-Maxon 1995, Algarra 1996, Jacobson 1996, Parving 1996, Salamy 1996, Doyle 1997, Davis 1997, Molini 1997, Lutman 1997, Levi 1997, Hess 1998, Rassmussen 1998, Vohr 1998, Winton 1998, Wessex U.N.H.S. Trial Group 1998, Stordal 1998, Bantock y Croxson 1998, Finitzo 1998, Morlet 1998, Anteunis 1998, Doyle 1998, Mehl y Thomson 1998, Qiu 1998, Herligis 1999, Stein 1999, Hayes 1999, Kanne 1999, Trinidad 1999).

En la actualidad han sido publicados diversos trabajos que informan de los resultados de programas de screening poblacional en los que se utilizan las OEAp en sus primeras fases, así como trabajos en los que se comparan los parámetros de validez de las OEAp respecto a los ABR, los cuales quedan resumidos en la siguiente tabla (*Tabla XXX*):

Tabla XXX. Validez de la prueba diagnóstica de OEA.

Autor/ año	N	Sensibilidad	Especificidad	VPP	VPN	Porcentaje de derivación
Vohr 1998	53121	95%	90%	2%	99.9%	10%
Stevens 1991	723	76% (aumenta hasta el 93% a los 3 meses)	86% (disminuye hasta el 84% a los 3 meses)	4.5% (aumenta hasta el 8.8% a los 3 meses)	98.2% (aumenta hasta el 99.8% a los 3 meses)	4%
Kennedy 1991	370	100%	97.8%	27%	100%	2.2%

N= n° de individuos cribados; VPP= Valor predictivo positivo; VPN= Valor predictivo negativo.

Fuente: Elaboración propia.

Sensibilidad:

La sensibilidad de las otoemisiones acústicas es la capacidad de éstas para detectar niños con hipoacusia. Utilizando como “gold standard” los ABR, la sensibilidad varía, según distintos autores, desde el 76% declarado por Stevens y cols. (1990), al 80% declarado por Lutman y cols. (1997), al 95% declarado por Vohr y cols. (1998) y por Kanne y cols (1999), hasta el 100% declarado por Kennedy y cols. (1991) y por White y cols. (1996). Cuando la evaluación de la prueba se realiza en función del seguimiento del paciente y la aparición o no de sordera, en vez de respecto a los ABR, la sensibilidad de la prueba ofrece variaciones en el resultado. De esta manera los estudios de Lutman y cols. y de Vohr y cols. parten de registros audiológicos para llegar retrospectivamente hasta el resultado de la prueba de detección de OEA.

Existe, pues, la posibilidad de que en un paciente que pasa la prueba de screening mediante OEAp se diagnostique posteriormente una hipoacusia neurosensorial. Esto puede suceder por varios motivos:

- ✓ Que la hipoacusia sea retrococlear, y por lo tanto se trate de un falso negativo del test de screening. El test de OEA mide la funcionalidad de la cóclea y la permeabilidad al sonido del oído medio y externo. Sin embargo puede existir inicialmente un defecto exclusivo retrococlear, sin afectación de la mecánica del órgano sensorial periférico. De hecho, la sensibilidad de la prueba en neonatos de alto riesgo puede bajar hasta el 80% (Lutman y cols., 1997). No obstante, el porcentaje de hipoacusias congénitas por defectos del nervio coclear (VIII par craneal), afectación de las vías auditivas en el tronco del encéfalo, de los núcleos auditivos o de los centros corticales es muy pequeño, y suelen asociarse a hiperbilirrubinemia o a otros trastornos nerviosos.
- ✓ Que se trate de una hipoacusia de aparición tardía, cuyo diagnóstico de certeza es imposible hasta que el déficit se instaure.
- ✓ Otra causa que hace descender mucho el nivel de sensibilidad de las OEAp, como demostraron Jacobson y Jacobson (1994), es el nivel de ruido existente en los hospitales y que sobrepasa el nivel recomendado para la realización de Screening Auditivo Neonatal con OEAp. Estos autores encontraron una sensibilidad de las OEAp respecto a los ABR de sólo el 50% cuando el nivel de ruido ambiente es $\geq 30\text{dB}$.

Especificidad:

La especificidad de las OEAp respecto al “gold standard”, es decir, su capacidad para identificar correctamente a los individuos sanos, varía según distintos estudios y diferentes autores, entre un 52% (Jacobson y Jacobson, 1994) pasando por un 82% (White, 1996), un 86% (Stevens y cols., 1990), un 89.9% (Vohr y cols., 1998), hasta un 92% (Lutman y cols., 1997).

El National Institutes of Health Consensus Statement de 1993 afirma que “...las pruebas con OEAp en neonatos tienden a tener más falsos positivos cuando son comparadas con el ABR, especialmente durante las primeras 48 horas de vida”. Estos falsos positivos proceden principalmente de los grupos de neonatos con menor riesgo de presentar hipoacusia congénita, entre los que la incidencia de dicha afectación es menor, es decir, los neonatos sin factores de riesgo auditivos y que no han sido ingresados en UCIs pediátricas (Paradise, 1999).

Mehl y Thomson (1998) y Vohr y cols. (1998), aportan datos de especificidad en sus estudios en Colorado y Rhode Island del 96% y del 98%, respectivamente.

Kanne y cols. (1999) declaran una tasa de falsos positivos con OEAp del 97.55%.

Otros autores aportan cifras de falsos positivos muy similares, como el 93.75% de Stordal y cols. (1998), sobre neonatos de alto riesgo, o el 85.4% de Brancia-Maxon y cols. (1995) en Rhode Island.

Kennedy y cols. (1991) declaran una tasa de falsos positivos de algo más del 30% en niños con malformaciones craneofaciales o historia familiar de sordera, y de aproximadamente un 13% en niños de bajo riesgo e ingresados en UCIP.

Los falsos positivos se explican en ocasiones por la inmadurez del oído en neonatos de menos de 48h. de vida, de tal manera que las OEAp no son necesariamente detectables en todos los neonatos sanos de esa edad (NIH Consensus Statement, 1993; Levi y cols., 1997).

Doyle y cols. (1998) constataron que la tasa de individuos que pasaban la prueba de OEA (es decir, que presentaban OEAp normales) aumentaba significativamente al aumentar la edad de los neonatos.

Levi y cols. (1997) sobre un grupo de 13 neonatos con menos de 48h. de vida que fallaban el test con OEAp, hallaron que, una vez limpios sus oídos de vérnix, con la

sala en completo silencio y realizando de nuevo el test durante el sueño, las OEAp eran detectables y pasaban el test. De esta manera se objetivó que estas situaciones podían determinar la aparición de resultados falsamente positivos con las OEAp.

Valor Predictivo Positivo (VPP):

El VPP se define como la probabilidad, en una población dada, que un neonato tiene de padecer una hipoacusia congénita cuando su test es positivo.

El VPP de una prueba puede verse afectado por los valores de la sensibilidad y la especificidad, si bien es altamente dependiente de la prevalencia real de hipoacusia congénita en la población de neonatos que se somete al cribado (Bess y Paradise 1993, Stein 1999).

Gran parte de la controversia suscitada por el artículo de Bess y Paradise de 1993 se concentra en torno a su afirmación de que incluso si una prueba diagnóstica tiene una sensibilidad del 90% y una especificidad del 90%, y la prevalencia de hipoacusia congénita se estima en un 1/1.000, el VPP de la prueba será 0.9% con una razón de falsos positivos del 99.1%.

Aumentando la prevalencia hasta el 10/1.000 y permaneciendo la sensibilidad y la especificidad en el 90%, el VPP alcanza un valor del 8.3%, con una razón de falsos positivos del 91.7%.

Según Northern y Hayes (1994) el cálculo de Bess y Paradise crea una estimación exagerada del exceso de derivaciones que se generan, ya que se basan en una prevalencia estimada de sólo el 1/1.000.

Así, Northern y Hayes (1994) realizaron un nuevo cálculo basado en una prevalencia de 6/1.000, según ellos más precisa ya que se calcula en la población general (niños sin factores de riesgo y niños con factores de riesgo), con hipoacusia neurosensorial moderada, severa y profunda. De este cálculo obtuvieron que, para 4 millones de nacidos por año en EE.UU., 62.572 niños serían derivados para su diagnóstico completo, 22.800 de los cuales serían verdaderos positivos (con hipoacusia congénita) y 39.722 falsos positivos (con audición normal).

En Rhode Island, Vohr y cols. (1998) hallaron que tan sólo 106 (2%) de 5.291 niños con un resultado desfavorable en la aplicación de la prueba de OEAp en la fase

inicial del cribado, tenían una pérdida auditiva permanente, resultando una razón de falsos positivos de 98%; de los 106, 50 eran niños ingresados en UCIP (Paradise, 1999).

Según las cifras de Lutman y cols. (1997) en su estudio sobre neonatos de riesgo, que dan a las OEAp valores de sensibilidad del 80% y de especificidad del 92%, presuponiendo una prevalencia de un 1/1.000, el VPP se sitúa también en el 2%.

Con los valores de Sensibilidad y de Especificidad del 93 y 84% respectivamente, publicados por Stevens y cols. (1990), el VPP se situaría en el 0.57% cuando la prevalencia es la estimada anteriormente.

Valor Predictivo Negativo (VPN):

El VPN es la probabilidad que tiene un neonato de una población determinada de tener una audición normal, cuando el resultado de la prueba es negativo.

Depende de las características del test en cuanto a sensibilidad y especificidad, pero se ve influido sobre todo por la prevalencia de la enfermedad en la población. Según Vohr y cols. (1998) el VPN de las OEAp fue del 99.9%, habiéndose detectado únicamente 5 falsos negativos entre los 47.257 neonatos que pasaron el test.

Stevens y cols. (1990) y Lutman y cols. (1997) sitúan el VPN en esos mismos valores (99.9%).

A.3- Fiabilidad (reproducibilidad):

Variabilidad biológica:

En el periodo neonatal las OEA presentan algunas características diferenciales respecto a las del adulto, en términos de localización de los picos frecuenciales, uniformidad, amplitud global, etc. que se han atribuido a las dimensiones del conducto auditivo externo del recién nacido, a un mejor registro de la respuesta y a las características de la coclea del neonato.

El umbral de detección se sitúa entre 10 y 14 dB, valores que podrían disminuir hasta 0 dB si los registros se realizasen en cabina insonorizada. Además se ha comprobado que el umbral de detección de las OEA es inferior al umbral de detección de la onda V de los potenciales Evocados Auditivos del tronco cerebral.

Fiabilidad del instrumento de medida:

Puede aparecer variabilidad en la prueba diagnóstica en dos momentos distintos del proceso: previamente a la realización de la prueba (colocación de la sonda, estado del niño o lugar de realización de la prueba), y/o posteriormente a la realización de la misma (umbral de corte o valor de pase establecido).

Es importante, por lo tanto, protocolizar la prueba, fijando las características del lugar, el estado del niño, forma de colocación de la sonda y criterios de aceptación.

El aparato, además de la medición de las OEA, permite la medición de valores durante la prueba que sirven de validación interna, como por ejemplo :

- ✓ La medición del ruido externo.
- ✓ El espectro temporal y frecuencial del estímulo (colocación de la sonda).
- ✓ La estabilidad temporal del estímulo (valida el estado del niño).
- ✓ Descripción de los valores obtenidos (fija criterios de pase).

Hoy en día se comercializan varios sistemas que registran otoemisiones acústicas: Uno de ellos es el sistema ILO88 (Otodynamics), cuya fiabilidad ha sido contrastada en protocolos. Recientemente se ha comercializado un sistema de OEA mucho más sencillo, el ILO1088, que valida la prueba de forma automática.

Variabilidad interobservador e intraobservador:

Una vez fijados los criterios de protocolización del test y establecido el umbral de pase, con el modelo ILO1088 no debería existir variabilidad debida al observador, dado que todas sus acciones las está auditando de forma automática el propio aparato.

B- Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral Automáticos (PEATC o ABR Automático)

El “gold standard” de la valoración auditiva objetiva en el recién nacido es la obtención de potenciales evocados auditivos de tronco (PEATC ó ABR).

Existen varios sistemas de detección de potenciales evocados del tronco cerebral, que se diferencian fundamentalmente en quién interpreta finalmente los resultados obtenidos. Así en el PEATC convencional el resultado de la prueba debe ser

interpretado por personal entrenado y experto, mientras que en los distintos sistemas de PEATC automatizado (Algo 1 y Algo 2) es la propia máquina la que analiza los datos y los traduce en un resultado favorable o no.

El resultado de una exploración con PEATC automatizado es exclusivamente "pasa o no pasa". Sólo se puede saber si el niño tiene un umbral auditivo mejor de 40 ó 35dB (según la opción elegida). Pero no da información acerca de la gravedad o profundidad de la hipoacusia (medición del umbral), ni de las latencias dentro de las ondas (que nos da información de la zona de la vía acústica afectada). Todos estos datos son necesarios para catalogar la hipoacusia y adaptar el tratamiento. Estos datos los proporciona el PEATC convencional, por eso se utiliza éste en la evaluación audiológica especializada y los PEATC automatizados en la fase de screening.

El primer sistema comercializado de obtención de PEATC de manera automatizada es el ABR-Algo-1 (Natus Medical Inc.), cuya sensibilidad y especificidad es prácticamente superponible a los PEATC (Herrmann 1995). Posteriormente se realizó una mejora en este sistema, que se denominó ABR-Algo-1 *plus*.

El sistema ABR-Algo-2 (Natus Medical Inc.) es una mejora en sencillez, facilidad de uso y tratamiento de la información obtenida, sobre el Algo-1. El sistema ABR-Algo-2 ofrece la capacidad de realizar la prueba de manera secuencial a cada oído a niveles de estímulo de 70 y 40 dB o de manera simultánea en ambos oídos a 35 dB (Jacobson y Jacobson, 1996). El sistema Algo-2 requiere un entrenamiento mínimo para aplicar el protocolo de la prueba y la interpretación de los datos es automática.

Como sistema de detección de potenciales del tronco, tanto el Algo-1 como el Algo-2 se basan en la captación de diferencias en la respuesta eléctrica en el tronco cerebral ante una estimulación con sonido, mediante electrodos de superficie que se fijan en la piel del niño en tres puntos. La adecuación consiste en la automatización de la prueba al ser el propio sistema el que identifica la onda V. Esta onda es la que refleja el paso de la estimulación por el tronco cerebral y es la más constante de las provocadas en un test de potenciales. Así pues es el aparato el que responde directamente si la prueba es correcta o no.

Si se detectan PEATC en la prueba diagnóstica el niño pasa la prueba (no se detecta hipoacusia), si no se detectan potenciales el niño falla la prueba (se detecta hipoacusia).

B.1.- Descripción de la Técnica:

El sistema Algo-2 es portátil, lo que permite la realización de la prueba en la habitación del niño o en una sala cercana. El niño debe estar dormido o muy quieto, dado que sus movimientos provocan estímulos nerviosos que producen interferencias en la señal captada. En general se considera que el periodo de sueño postprandial es el más adecuado.

La prueba es inocua. Estando el niño en su cuna o en los brazos de su madre, se fijan en ambas mastoides y en la frente tres electrodos de superficie, semejantes a los utilizados para la realización de electrocardiogramas. Posteriormente se colocan unos auriculares que servirán para emitir el estímulo. Tanto los electrodos como los auriculares son de un solo uso, desechándose tras la prueba.

Una vez puesto en marcha el aparato, él mismo se detiene al llegar a un diagnóstico: inmediatamente si la prueba es positiva (pasa la prueba) y encuentra onda V a 35 dB o al alcanzar un número predeterminado de estímulos resultando la prueba negativa (falla la prueba).

La duración de la prueba, incluyendo la conversación previa con los padres, recogida del consentimiento, la colocación de los electrodos, realización de la prueba y posibles traslados se sitúa entre 15 y 20 minutos, según los artículos publicados.

Stewart y cols. (1998) en una ponencia al congreso anual de la American Academy of Pediatrics, afirman que el tiempo de realización del test de ABR automatizado con sistema Algo-2 puede ser inferior a los 6 minutos por oído, y que el tiempo de preparación (colocación de electrodos y de auriculares) puede representar otros 3-4 minutos adicionales.

Otros autores, como Doyle y cols. (1998) contabilizan únicamente el tiempo de realización del test situándolo en 5.7 minutos; no encontraron diferencias estadísticamente significativas entre el tiempo empleado en realizar la prueba de OEA y la de PEATC (Algo 2).

Barsky-Fischer y Sun (1997) sitúan el tiempo medio para la realización de la prueba de ABR convencional en 9 minutos y 1 segundo [4:20-25:20]. Tres meses después de la publicación de su artículo, estos mismos autores declararían una

disminución del tiempo hasta los 5 minutos y 50 segundos por prueba, en su comunicación al Congreso Nacional de la American Academy of Pediatrics.

Stevens y cols. (1990) estimaron la media de tiempo de realización de la prueba con ABR convencional en 21.0 min.

B.2.- Validez:

Dado que el sistema ABR-Algo 2 está basado en la identificación de respuestas eléctricas en el tronco del encéfalo y su análisis posterior mediante computadora, su sensibilidad y especificidad se aproximan y superponen al “gold standard”, los PEATC; de hecho son una modificación de éstos.

No existen estudios que analicen la validez de los sistemas de ABR-Algo-2 en programas de screening auditivo neonatal, ya que se trata de un sistema de reciente aparición, por lo que los datos que se exponen a continuación (*Tabla XXXI*) se refieren fundamentalmente a los sistemas de PEATC automatizado, ABR-Algo 1 y ABR-Algo-1 *plus*, siendo estos superponibles al sistema Algo-2.

Tabla XXXI. Validez de la prueba diagnóstica de PEATC

Autor/año	N	Tipo de screening	S (%)	E (%)	VPP (%)	FP (%)
Mason y cols. 1998	6983	Riesgo	90 (unilateral) 82 (bilateral)	93		
Mason y Herrmann (1998)	10372	Universal	100		2.3	97.7
Van Straaten (1996)	250	Riesgo	100	94	25	
Herrmann y cols. (1995)		Universal	100	98		
Watson (1996)	417	Riesgo	44 (umbral >65 dB en ambos oídos) 100 (umbral > 30 dB en un oído)	92 (umbral > 30 dB en un oído) 99 (umbral >65 dB en ambos oídos)	57 (umbral > 30 dB en un oído) 23 (umbral >65 dB en ambos oídos)	
Barsky-Firkser (1997)	15749	Universal			7.9	92.1

N= muestra; S= sensibilidad; E= especificidad; VPP= valor predictivo positivo; FP= porcentaje de niños sin hipoacusia de los niños derivados a ORLs; P= PEATC; O= OEA.

Fuente: Elaboración propia.

Sensibilidad:

La capacidad de los PEATC para detectar niños con hipoacusia fue estudiada por Mason y cols. en 1998 en un estudio de diseño similar al realizado por Lutman y cols. (1997) sobre una población de neonatos de riesgo semejante.

Mason y cols. (1998) analizaron retrospectivamente una muestra de 6.983 neonatos en 7 hospitales del Reino Unido entre 1988 y 1993, de los cuales 201 presentaban hipoacusia con un umbral auditivo bilateral ≥ 50 dB. De los 201, 51 habían sido sometidos a una prueba con el Nottingham ABR screener, con los siguientes resultados: 46 presentaron fallaron la prueba uni o bilateralmente (5 falsos negativos),

42 teniendo en cuenta sólo los que no pasaron la prueba bilateralmente, lo cual significa una sensibilidad del 90% y del 82% respectivamente.

Otros autores llegan a situar la sensibilidad de los PEATC en el 100% como es el caso de Mason y Herrmann (1998), de Van Straaten y cols. (1996) y de Herrmann y cols. (1995).

Van Straaten y cols. (1996), en una evaluación de los resultados del sistema Algo-1 *plus* sobre neonatos de riesgo, obtuvieron una sensibilidad de la prueba del 100%.

Herrmann y cols. (1995) diseñaron un ABR automatizado y compararon sus resultados con los del ABR convencional, obteniendo un nivel de sensibilidad para el ABR automatizado del 100%. Además combinaron sus datos con otros procedentes de estudios similares de Jacobson y cols. (1990), obteniendo un nivel de sensibilidad del 98%.

Watson y cols. (1996), en su estudio de 7 años de duración sobre 417 neonatos de riesgo (ingresados en una UCIP), encontraron diferentes valores de sensibilidad según distintos umbrales de pase; así la sensibilidad varía del 44% cuando se considera positivo (presencia de hipoacusia) el no presentar respuesta a 60 dB y en ningún oído, hasta el 100% cuando se considera positivo el no presentar respuesta a 30 dB en un solo oído.

Todos estos autores hacen hincapié en la gran importancia de no incurrir en errores de clasificación, dando mayor relevancia a no identificar como sanos a niños sordos (falsos negativos). Esto se ha conseguido con las mejoras tecnológicas en los sistemas ABR.

El test de PEATC explora la vía auditiva hasta su entrada en el tronco del encéfalo, por lo que descubrirá las alteraciones de la vía no sólo en el órgano receptor, sino también en el nervio coclear y en la porción de vía que discurre en el tronco. Por lo tanto, los casos de pacientes diagnosticados de hipoacusia tras haber obtenido un resultado favorable en el test suelen deberse a hipoacusias tardías o progresivas, siendo la frecuencia de auténticos falsos negativos escasa.

Mason y cols. (1998), teniendo en cuenta los neonatos que no pasan la prueba en algún oído o bilateralmente, declaran 5 y 9 casos falsos negativos respectivamente. Como explicación al origen de estos falsos negativos los autores argumentan las

siguientes causas: la configuración del audiograma de tonos puros, las hipoacusias progresivas, las sorderas adquiridas neurosensoriales o de transmisión, la sordera retrococlear o una interpretación incorrecta de la prueba.

Especificidad:

En el caso de los PEATC, su capacidad para identificar correctamente a individuos sanos mediante un resultado negativo en el test (se captan PEATC), se sitúa, según Mason y cols. (1998) en el 93%.

Van Straaten y cols. (1996) declaran una especificidad del ABR-Algo-1 *plus* del 94%, mientras que Herrmann y cols. (1995) declaran una especificidad del PEATC automatizado del 98%, y una especificidad en los datos combinados con el estudio de Jacobson y cols. (1990) del 96%.

Watson y cols. (1996) declaran valores de especificidad distintos según los diferentes umbrales de pase, variando desde el 92% cuando se considera positivo el no presentar respuesta en el nivel de estímulo más bajo (30 dB) en un solo oído, hasta el 99% cuando se considera positivo el no presentar respuesta en ningún nivel de estímulo y en ningún oído.

Sin embargo Bess y Paradise (1994) afirman que la especificidad de los PEATC utilizados como test de screening en maternidades con niños sanos (no-UCIP, no alto riesgo), es problemática debido al exceso de derivaciones que se generan para una evaluación diagnóstica completa. Así, de acuerdo con esta aseveración, el NIH Consensus Statement afirma que en la población de niños sanos, por cada niño con hipoacusia significativa deben ser derivados para su evaluación más de 100.

Algunos falsos positivos de la prueba de detección de ABR pueden explicarse por el efecto de la hiperbilirrubinemia o la maduración neural. Sobre esto último Pilecki y cols. (1996) constataron que los resultados de la prueba diagnóstica PEATC dependen de la edad, de tal manera que se detectan más PEATC al aumentar de la edad de los individuos.

Valor Predictivo Positivo (VPP):

El VPP, definido como la probabilidad de que un individuo esté realmente enfermo (en nuestro caso, que presente una hipoacusia congénita) cuando el resultado

del test es positivo (ha fallado la prueba), es altamente dependiente de la prevalencia de hipoacusia congénita en la población (Bess y Paradise 1994, Stein 1999).

En el caso de los PEATC, el VPP es mayor que en el caso de las OEA, ya que la tasa de falsos positivos con esta prueba es menor; aún así sigue siendo bajo, sobre todo cuando la prueba se realiza en poblaciones con incidencia baja de hipoacusia congénita, como es el caso de la población de neonatos no-UCIP y sin factores de riesgo. Esto implica que se genere un exceso de derivaciones para diagnóstico completo (Bess y Paradise, 1994).

Aplicando las estimaciones de Bess y Paradise (1994) y de Northern y Hayes (1994) para incidencias de hipoacusia congénita de 1/1.000 y 6/1.000 respectivamente, los valores del VPP según las cifras de sensibilidad y especificidad aportadas por distintos autores varían desde el 1.2% (incidencia de 1/1.000) y 7.2% (incidencia 1/6.000) que declaran Mason y cols. (1998), hasta el 4.8% (incidencia de 1/1.000) y 23.2% (incidencia 1/6.000) declarados por Hermann y cols (1995).

Barsky-Firkser y Sun (1997) y Mason y Herrmann (1998) aportan tasas de Falsos Positivos en sus estudios del 92.1% y del 97.7%, por lo que los valores del VPP se situarían en estos casos en el 7.9% y el 2.3% respectivamente.

Van Straaten y cols. (1996) declaran un VPP del 25% en su estudio con ABR-*Algo-1 plus*.

Watson y cols. (1996) aportan distintos datos según los diferentes criterios de pase; así el VPP varía del 92% cuando se considera positivo (no pasan la prueba) el no presentar respuesta a 30dB en un único oído, hasta el 98% cuando se considera positivo el no presentar respuesta a 65dB en ambos oídos.

Valor Predictivo Negativo (VPN):

El VPN es la probabilidad que tiene un individuo de estar realmente sano cuando el resultado del test es negativo (pasan la prueba) y, al igual que el VPP, se ve influido sobre todo por la prevalencia de la enfermedad dentro de la población.

Debido a la alta especificidad mostrada por la prueba de detección de PEATC en la totalidad de los estudios, el VPN oscila entre el 99.9 y el 100% (Herrmann y cols., 1995; Van Straaten y cols., 1996; Mason y cols., 1998; Mason y Herrmann, 1998).

B.3- Fiabilidad (reproducibilidad):

Variabilidad biológica:

En la mayor parte los recién nacidos pueden detectarse variaciones eléctricas en el tronco cerebral en respuesta a estímulos auditivos. Sin embargo, existe un pequeño grupo que no presenta esta respuesta al nacimiento pero sí unas semanas más tarde. Esto se ha achacado a inmadurez nerviosa del recién nacido y no se corresponde con alteraciones auditivas. Esta es la única causa de falsos positivos de la prueba.

Fiabilidad del aparato de medida:

La fiabilidad del aparato ABR-Algo-2 se garantizaría mediante los pertinentes controles de mantenimiento y de calidad por parte de la marca comercial que lo suministra.

Variabilidad intraobservador e interobservador:

Debido a que la prueba diagnóstica con ABR-Algo-2 es un proceso automatizado al igual que para las OEA, una vez fijados los criterios de protocolización del test y establecido el umbral de pase, no existe variabilidad intra ni entre los observadores, dado que todas las acciones las está auditando de forma automática el propio aparato.

ANEXO VI: PROTOCOLO DE REVISIÓN SISTEMÁTICA.

1. Contexto y Antecedentes.

La hipoacusia neurosensorial congénita (HNS congénita), es un problema de salud que puede provocar alteraciones en el desarrollo del lenguaje y en la comunicación, con consecuencias importantes en el ámbito educativo, social y económico 1.

Para la presente revisión se entenderá como HNS congénita un déficit auditivo presente al nacimiento, en ambos oídos.

La incidencia estimada de HNS congénita en la población es del 1/1.000, siendo diez veces mayor en población con factores de riesgo 2.

Los programas de screening auditivo neonatal van dirigidos a la reducción de la edad de diagnóstico de este déficit para poder realizar una intervención terapéutica precoz.

Cabe distinguir dos tipos de programas de screening auditivo neonatal en función de la población en la que se aplican:

- Screening universal ^(3,4) (se realiza en todos los recién nacidos).
- Screening de alto riesgo ^(5,6) (se aplica en los neonatos que presentan algún factor de riesgo).

2. Definición de Objetivos.

Establecer el estado de conocimiento acerca de la efectividad del screening auditivo neonatal universal frente al de alto riesgo.

3. Metodología

3.1 *Búsqueda de la información.*

Se realiza una búsqueda automatizada en diferentes bases de datos electrónicas, definiendo las siguientes estrategias:

a) INAHTA (International Network of Agencies for Health Technology Assessment).

Se lleva a cabo una búsqueda de informes de evaluación basados en revisiones sistemáticas..

b) MEDLINE.

1 Neonatal screening

2 Hearing loss /OR Deafness

3 Infant, newborn

4 # 1 AND # 2 AND # 3

#5 Limit #4 to Human

#6 Limit #5 to yr= 1990-1999

c) HEALTHSTAR (1975-mayo 1999).

1 Infant, newborn/ OR “newborn”. mp

2 Neonatal screening/ OR “screening”. mp.

3 Hearing/ OR “hearing”. mp.

4 # 1 AND # 2 AND # 3.

d) EMBASE (1975-mayo 1999).

1 “neonatal screening” AND “hearing”

2 “early screening” AND “hearing”

3 “newborn screening” AND “hearing loss”

4 “# 1” OR “# 2” OR ”#3 “

Posteriormente se procede a la revisión manual de la bibliografía referida en los artículos seleccionados.

Asimismo se lleva a cabo una búsqueda en internet sobre sociedades y organizaciones que estén relacionados con la sordera, para captar otra información añadida de interés.

Finalmente se procede a la revisión externa por parte de especialistas en este campo.

3.2. Selección de estudios.

Para la selección de los estudios se tendrán en cuenta los siguientes criterios de inclusión y exclusión:

Criterios de inclusión.

- Se incluyen revisiones sistemáticas, ensayos clínicos, estudios de cohortes, estudios de casos y controles, estudios descriptivos, revisiones narrativas y artículos de consenso.
- Para llevar a cabo la evaluación de la efectividad de los programas de screening auditivo neonatal, interesan estudios cuyas variables de estudio sean:
 - ✓ Validez: Sensibilidad, especificidad y valores predictivos.
 - ✓ Fiabilidad: Variabilidad biológica, variabilidad intraobservador e interobservador).
- La población de estudio de los artículos son los recién nacidos (de 0 a 48 horas de vida).

Criterios de exclusión.

Se excluirán los siguientes estudios:

- Cartas al editor, editoriales y comentarios.
- Estudios que carezcan de condiciones de rigurosidad científica.
- Trabajos cuya población de estudio no sean los recién nacidos.

3.3. Clasificación del nivel de calidad de la evidencia científica.

Para determinar el nivel de calidad de la evidencia científica de los artículos seleccionados se utiliza la clasificación de la US Preventive Task Force ⁷.

4. Bibliografía:

1. 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.
2. Mason JA, Herrmann KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics* 1998;101(2):221-8.
3. Mehl A, Thomson V. Newborn hearing screening: The great omission. *Pediatrics* [serial online] 1998 Jan [cited 1999 jul 10];101(1):[6 screens]. Available from: URL: <http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/101/1/e4>.
4. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 1998;352: 1957-64.
5. Mason S, Davis A, Wood S, Farnsworth A. Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening using the Nottingham ABR Screener. *Ear Hear* 1998; 19(2):91-102.
6. Hyde ML, Malizia K, Riko K, Alberti W. Audiometric estimation error with the ABR in high risk infants. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1991; 111: 212-19.
7. US Preventive Task Force. Guide to clinical preventive services: an assessment of the effectiveness of 169 interventions. Baltimore: Williams and Wilkins, 1989.

ANEXO VII: - TABLAS DE EVIDENCIA CIENTÍFICA

Autores	Descripción Fuente Bibliográfica	Tipo de screening	Diseño	Tamaño Muestral	Resultados	Nivel Calidad Evidencia
Barsky-Fischer L; Sun S	Pediatrics 1997 Jun; 99(6):E4.	Universal	Serie de casos	15.749	Programa de screening universal realizado en 15749 neonatos. Se aplicó la prueba diagnóstica PEATC en dos fases consecutivas, remitiéndose los casos con resultado positivo del screening a evaluación especializada. Fueron derivados a evaluación audiológica especializada un 3% de los niños, de los cuales un 89% resultaron falsos positivos (razón de falsos positivos). El VPP fue del 10.7%.	III
Brancia Maxon A; White KR; Berhens TR, Vohr BR	J Am Acad Audiol 1995 (6) 271-277	Universal	Serie de casos	4253	Programa de screening universal en el que se aplica la prueba OEA en dos fases, seguida de PEATC para los que no pasan las pruebas de OEA Se produce una pérdida de niños del 19% entre la primera y la segunda valoración con OEA (la cual se realiza 4 semanas después de la primera).	III
Davis A; Bamford J; Wilson I; Ramkalawan T; Forshaw M; Wright S	Health Technol Assess. 1997;1(10):iv,1-176.	Universal y alto riesgo	Revisión sistemática		Se realiza una revisión sistemática de la literatura. Se comparan tres tipos de screening de sordera: el test de distracción de los 7-8 meses, el screening auditivo neonatal de alto riesgo y el screening auditivo neonatal universal. Conclusión: el screening auditivo neonatal universal es el más coste efectivo de los tres.	I
Finitzo T; Albright K; O'Neal J	Pediatrics. 1998 Dec;102(6):1452-60	Universal	Serie de casos	52.508	De 52508 recién nacidos que fueron cribados inicialmente, dieron resultado positivo 1787, de los cuales se perdieron un 31.5% en el seguimiento.	III
Hyde ML; Malizia K, Riko K, Alberti PW.	Acta Otolaryngol (Stockh) 1991; 111: 212-19.	Alto riesgo	Serie de casos	1367 oídos	S= 90,4%; E= 90,7%; F.P= 72,3%; FN= 9,6%; VPP= 28%;VPN=99,6%.	III
Kanne TJ; Schaefer L; Perkins JA	Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1999 Jan;125(1):28-32.	Universal	Cohortes	2289	Se realiza un screening universal en 2289 neonatos aplicando la prueba diagnóstica OEAT en dos fases y evaluación diagnóstica posterior en los resultados positivos del screening. En la primera valoración se obtiene una tasa de derivación a evaluación diagnóstica del 8.9%, resultando el 97.5% de los niños derivados, falsos positivos. En la segunda valoración con OEAT la tasa de derivación disminuye hasta un 1.9% con una razón de falsos positivos de 88%	II-2

Autores	Descripción Fuente Bibliográfica	Tipo de screening	Diseño	Tamaño Muestral	Resultados	Nivel Calidad Evidencia
Kennedy CR, Kimm L, Carafelli D, Evans P, Hunter M, Lenton S, Thornton R.	Arch Dis Child 1991; 66: 1124-9,	Alto riesgo	Serie de casos	370	Se obtuvo una incidencia de hipoacusia bilateral de 3% con OAE automatizadas, de 3,2% con ABR y de 2,7% con ABR automatizado. OAE automático fue el test más sensible para confirmar un déficit auditivo. La realización de un test secuencial con OAE automatizado seguido de ABR automatizado obtendría una especificidad mayor de 99% en esa población. Kennedy y cols. (1991) atribuyen un valor al VPP del 20-30%, asumiendo una incidencia del 2-3%, una sensibilidad del 100% y una especificidad del 99%, para un programa de screening en niños de riesgo, aplicando dos valoraciones de OEA seguido de PEATC.	III
Lutman ME; Davis AC; Fortnum HM; Wood S	Ear Hear. 1997 Aug;18(4):265-76	Alto riesgo	Serie de casos retrospectivo	7.500	Se observó que de 218 niños que tenían hipoacusia (según los archivos audiológicos) a 47 de ellos se les había realizado un screening neonatal auditivo con OEA y 11 de ellos habían obtenido resultado negativo (umbral auditivo de 50 dB ó menor, en ambos oídos), siendo considerados normoyentes. En 2 de esos niños se vio que la hipoacusia fue adquirida después de realizado el screening. Los otros 9 niños habían sido considerados falsos negativos, resultando una sensibilidad del 80% para el programa de screening (Tabla II). La especificidad del programa fue del 92%. Las causas de estos falsos negativos son inciertas, barajando los autores distintas posibilidades: una posible interpretación errónea del resultado del test, que la hipoacusia sea retrococlear, que se trate de una hipoacusia adquirida o bien una hipoacusia progresiva de origen desconocido.	III
Mason AJ; Herrmann KR	Pediatrics 1998 Feb;101(2):221-28	Universal	Serie de casos	10.372	Screening universal en 10.372 neonatos utilizando la prueba diagnóstica PEATC. Los niños que no pasaron el test fueron remitidos a evaluación diagnóstica posterior con PEATC diagnóstico y otras pruebas. La tasa de derivación a evaluación diagnóstica fue del 4%, resultando falsos positivos el 96.4% de los niños derivados, siguiendo un protocolo de una sola fase con la prueba diagnóstica PEATC. El VPP aumenta de 3.6%, al aplicar un protocolo de una fase con la prueba PEATC, a 27% al realizar el screening utilizando un protocolo de dos fases con PEATC.	III

Autores	Descripción Fuente Bibliográfica	Tipo de screening	Diseño	Tamaño Muestral	Resultados	Nivel Calidad Evidencia
Mauk G.W.	Ear Hear; 12(5): 312-9.	Alto riesgo	Serie de casos retrospectivo	70	Evaluación de la eficiencia de un programa de screening neonatal, basado en la identificación de factores de riesgo, mediante una encuesta realizada a padres de niños de 6-9 años con pérdida auditiva significativa. Los niños con al menos un factor de riesgo fueron identificados 7 meses antes que los niños que no presentaban historia de riesgo. Sin embargo, sólo el 50% de los niños con problemas auditivos presentaban factores de riesgo y muchos niños con factores de riesgo no fueron detectados.	III
McClelland R, Watson D, Lawless V, Houston HG, Adams D.	BMJ 1992;304: 806-9	Alto riesgo	Serie de casos	405	De 405 niños con riesgo a los que se les aplica un screening auditivo neonatal, no pasan el test 85. Se realiza un seguimiento a 62 de ellos. 5 tuvieron hipoacusia neurosensorial bilateral severa y 12 hipoacusia conductiva. La sensibilidad del screening fue del 100% y la especificidad del 88%.	III
Mehl AL, Thomson V	Pediatrics. 1998 Jan;101(1):E4	Universal	Serie de casos	41.796	Se utilizaron las pruebas PEATC (modelos Algo-1, Algo-1E, Algo 2 ó PEATC convencional, dependiendo del hospital) y/o OEA, no se ha evidenciado ningún falso negativo resultante del screening, con lo cual se observa una sensibilidad del 100% para el programa. De 41.796 neonatos cribados se identifican 126 con hipoacusia, con una razón de falsos positivos del 95.3%, la cual se reduce al utilizar la segunda generación de aparatos PEATC automáticos (Algo 2). Los autores estiman una especificidad final del programa del 94%.	III
Morlet T; Ferber-Viart C; Putet G; Sevin F; Duclaux R	Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 1998 Sep 15;45(1):31-40	Alto riesgo	Serie de casos	1.531	De 251 niños que dan positivo en la primera fase del screening se pierden 111 (44.22%) durante el seguimiento hasta consulta ORL.	III
Grupo Multicentrico de Deteccion Precoz de la Hipoacusia Infantil.	Anales Españoles de Pediatría 1994; monográfico junio 1994: 8-45	Alto riesgo	Serie de casos	501	Se lleva a cabo la identificación con la prueba diagnóstica PEATC, en dos pasos. De 12.839 neonatos se encuentran 501 (3.9%) con factores de riesgo. Se confirmó una hipoacusia en el 7,69% (36) de la población de riesgo (5.55% bilateral). Pérdidas: De los niños que dieron positivo en la 1ª prueba con PEATC 33 no acudieron a la 2ª prueba (26.82%). Falsos positivos: En la primera prueba no pasaron 90 niños, en la 2ª se confirmó la hipoacusia en 36 (40%).	III

Autores	Descripción Fuente Bibliográfica	Tipo de screening	Diseño	Tamaño Muestral	Resultados	Nivel Calidad Evidencia
Stevens JC, Webb HD, Hutchinson J, Connell J, Smith MF, Buffin JT.	Br j Audiol 1991; 25: 11-14.	Alto riesgo	Serie de casos	723	Se aplica un screening auditivo neonatal en 723 niños de cuidados intensivos. En primer lugar se aplica la prueba de OEA seguida de PEATC en los niños que fallen las OEA. La sensibilidad y especificidad de la prueba de OEA fueron de 93% y 84% respectivamente. Se propone que la prueba de OEA sea la prueba inicial en el screening y a los niños que fallen esta prueba se les aplique la prueba de ABR.	III
Trinidad G, Pando J, Vega A, Serrano M, Trinidad G, Blasco A	Anales Españoles de Pediatría 1999; 50(2): 166-71.	Universal	Serie de casos	7153	El 2/1000 de los oídos estudiados presentaban hipoacusia grave/profunda, el 1,39% cualquier tipo de sordera. En niños con riesgo el 1,8% sorderas graves/profundas y el 7,59% cualquier tipo de sorderas.	III
Van Straaten H. L., Groote ME, Oudesluys-Murphy AM.	Eur.J. Pediatr 1996; 155 (8): 702-5	Alto riesgo	Serie de casos	250	En un programa de screening auditivo realizado en 250 neonatos con riesgo, aplicando la prueba diagnóstica PEATC en dos fases, se realizó un seguimiento de los niños que dieron resultado negativo en el screening. A los neonatos que se encontraban en cuidados intensivos se les realizó un screening cada seis meses, mediante la observación de su reacción frente a sonidos y un control del desarrollo del lenguaje. Por otra parte los niños con factores de riesgo que no estaban en UCIP entraron en un programa de screening auditivo basado en el comportamiento frente a sonidos. No se encontraron falsos negativos, obteniendo una sensibilidad del 100% en las dos valoraciones de PEATC.	III
Vohr BR; Carty LM; Moore PE, Letourneau K	J Pediatr 1998;133:353-7	Universal	Serie de casos	52.659	Protocolo basado en dos valoraciones de OEA seguido de la prueba diagnóstica PEATC. Se detectaron cinco niños con hipoacusia que habían dado resultado negativo en el screening. De los cinco, dos fueron diagnosticados de neuropatía auditiva, dos de hipoacusia progresiva y uno fue diagnosticado tras un ingreso prolongado en UCI. En la primera fase del programa se obtuvo una razón de falsos positivos del 98%, la que disminuye hasta un 84% en la última fase del screening. La especificidad del programa fue del 98%.	III

Autores	Descripción Fuente Bibliográfica	Tipo de screening	Diseño	Tamaño Muestral	Resultados	Nivel Calidad Evidencia
Watkin P	Archives of disease in childhood 1996; 74:F16-F25	Universal	Serie de casos	11.606	Programa de screening universal en el que se realizan dos mediciones de OEA previas al alta, seguido de una valoración de PEATC después del alta. En la primera valoración con OEA se obtiene una tasa de derivación del 13.1%, con una razón de falsos positivos del 98.5%. Una vez aplicadas todas las pruebas que comprenden el cribado disminuye la tasa de derivación del 13.1% inicial a un 3% y la razón de falsos positivos desciende del 98.5% al 93%	III
Watson DR., Mc Clelland RJ., Adams DA.	Nt. J. Pediatr. Otorhin.; 1996; 36(2):147-83	Alto riesgo	Serie de casos	417	Programa de screening utilizando ABR en niños con alto riesgo. Seguimiento de 7 años. De 417 neonatos: 332 pasan el test y 85 fallan el test. De estos últimos 18 mueren y los otros 32 sordera confirmada. ABR excelente sensibilidad y especificidad. Se puede reducir la edad media de diagnóstico a 7 meses.	III
Wessex U. N. H. S. Trial Group	Lancet.1998 Dec 19-26;352(9145):1957-64	Universal	Ensayo clínico controlado	25.609	Programa de screening neonatal universal en 25.609 neonatos, siguiendo un protocolo basado en dos valoraciones de OEA seguido de la prueba diagnóstica PEATC. Se encontró 1 niño que había dado negativo en el screening y al que posteriormente se le desarrolló una hipoacusia progresiva, Se contabilizó como falso negativo, resultando una sensibilidad de 96.4% para el programa. La especificidad del programa fue de 98.5%. Fueron derivados a evaluación diagnóstica el 1.6% de la muestra inicial, de los cuales un 93.4% resultaron falsos positivos	II-1
Yoshinaga-Itano C; Sedey AL; Coulter DK; Mehl AL	Pediatrics. 1998 Nov;102(5):1161-71	Universal	Cohortes	72 y 78	Los autores concluyen que los niveles de lenguaje alcanzados por niños diagnosticados antes de los 6 meses (recogidos de un programa de screening auditivo neonatal) son significativamente mejores frente a los niños diagnosticados después de los 6. Estudio con sesgo en la clasificación de los pacientes.	II-2

BIBLIOGRAFIA:

1. Algarra JM, Pitarch Ribes MI, Morant Ventura A. Early diagnosis of neonatal hearing loss. *Acta Otorrinolaring Esp* 1996; 47(3): 255-7.
2. Anteunis LJ, Briennesse P, Schrandt JJ. Otoacoustic emissions in screening cleft lip and/or palate children for hearing loss: A feasibility study *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 44(3): 259-66.
3. Appuzo ML, Yoshinaga-Itano C. Early identification of infants with significant hearing loss and the Minnesota Child Development Inventory. *Semin Hear* 1995;16(2): 124-40.
4. Arnold B, Schorn K, Stecker M. Screening program for selection of hearing loss in newborn infants instituted by the European Community. *Laryngorhinootologie* 1995; 74(3): 172-8.
5. Bantock HM, Crosson S. Universal hearing screening using transient otoacoustic emissions in a community health clinic. *Arch Dis Child* 1998; 78(3):249-52.
6. Barsky-Firkser L, Sun S. Universal newborn hearing screenings: A three-year experience. *Pediatrics* [serial online]1997 Jun [cited 1999 Jul 10];99(6):[5 screens]. Available from: URL:<http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/99/6/e4>
7. Barsky-Firkser L, Sun S. Foundations of universal newborn hearing screenings: Abstract 61. *Pediatrics* 1997;100(3s)Supplement:516.
8. Barsky-Firkser L, Sun S. Newborn hearing screenings: Program implementation. *Pediatrics* 1998; 102(3S-II)Supplement:766.
9. Bess FH, Paradise JL. Universal screening for infant hearing impairment: Not simple, not risk-free, not necessarily beneficial, and not presently justified. *Pediatrics* 1994; 93: 330-334.
10. Bonfils P, Dumont A, Marie P, Francois M, Narcy P. Evoked otoacoustic emissions in newborn hearing screening. *Laryngoscope* 1990; 100: 186-89.
11. Brackett D, Brancia Maxon A, Blackwell PM. Intervention issues created by successful universal newborn hearing screening. *Sem Hear* 1993; 14(1): 88-104.
12. Brancia-Maxon A, White KR, Behrens TR, Vohr B. Referral rates and cost efficiency in a universal newborn hearing screening program using transient evoked otoacoustic emissions. *J Am Acad Audiol* 1995; 6: 271-7.

13. Brookhouser P. Sensorineural hearing loss in children. *Pediatr Clin North Am* 1996; 43(6): 1195-216.
14. Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assess* 1997;1(10): i-iv,1-177.
15. Downs M. The case for detection and intervention at birth. *Semin Hear* 1994; 15(2): 76-83.
16. Doyle KJ, Burggraaff B, Fujikawa S, Kim J. Newborn hearing screening by otoacoustic emissions and automated auditory brainstem response. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997; 41(2):111-9.
17. Doyle KJ, Fujikawa S, Rogers P, Newman E. Comparison of newborn hearing screening by transient otoacoustic emissions and auditory brainstem response using ALGO-2. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 43(3):207-11.
18. Elssmann S, Matkin N, Sabo M. Early identification of congenital sensorineural hearing impairment. *Hear J* 1987: 13-17.
19. Finitzo t, Albright K, O'Neal J. The newborn with hearing loss: Detection in the nursery. *Pediatrics* 1998;102(6):1452-60.
20. Fowler K, McCollister F, Dahle A, Boppana S, Britt W, Pass R. Progressive and fluctuating sensorineural hearing loss in children with asymptomatic congenital cytomegalovirus infection. *J Pediatr* 1997; 130: 624-30.
21. Francois M. Classification et traitement des surdités de l'enfant. *Encyclopedie Medico-Chirurgicale* 1991; 20 (191):c20
22. Geers A, Moog J. Evaluating the benefits of cochlear implants in an education setting. *Am J Otol* 1991; 12(suppl): 116-125.
23. Grupo Multicéntrico de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil. Detección precoz de la hipoacusia infantil en recién nacidos de alto riesgo. Estudio multicéntrico. *An Esp Pediatr* 1994; Monográfico de junio.
24. Hayes D. State programs for universal newborn hearing screening. *Pediatr Clin North Am* 1999; 46(1): 89-94.
25. Hergils L. A new method for detecting congenital hearing disorders. Infants are screened by measuring otoacoustic emissions. *Lakartidningen*. 1999; 96(10): 1166-8.

26. Herrmann BS, Thornton AR, Joseph JM. Automated infant hearing screening using the ABR: Development and validation. *Am J Audiol* 1995; 4(2): 6-14.
27. Herrmann BS, Thornton AR. Audiologic follow-up after failure of an infant hearing screening. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 1996;4:367-70.
28. Hess M, Finckh-Kramer U, Bartsch M, Kewitz G, Versmold H, Gross M. Hearing Screening in at-risk neonate cohort. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 46(1-2):81-9.
29. Hyde ML, Malizia K, Riko K, Alberti W. Audiometric estimation error with the ABR in high risk infants. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1991; 111: 212-19.
30. Irisarri MN, Martínez V, Alemán N, Moreno S, Valiente A, Alonso AM, et al. Epidemiología de la hipoacusia neurosensorial en la comunidad foral de Navarra. *Anales del Sistema Sanitario de Navarra*. [En línea] Enero-abril 1.997; vol 20. <http://www.cfnavarra.es/salud/anales/textos/textos/html>.
31. Jacobson JT, Jacobson CA, Spahr RC. Automated and conventional ABR screening techniques in high-risk infants. *J Am Acad Audiol* 1990; 1(4): 187-95.
32. Jacobson JT, Jacobson CA. The effects of noise in transient EOAE newborn hearing screening. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1994; 29(3):235-48.
33. Jacobson J, Jacobson CA. Current technology in newborn universal hearing detection. *Semin Hear* 1996; 17(2):125-38.
34. Joint Committee on Infant Hearing position statement. ASHA. 1982 Dec;24(12):1017-8.
35. Joint Committee on Infant Hearing 1990 position statement. ASHA Suppl. 1991 Mar;(5):3-6.
36. JCIH 1994. Joint Committee on Infant Hearing position statement. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113; 191-6.
37. Kanne TJ, Schaefer L, Perkins JA. Potential pitfalls of initiating a newborn hearing screening program. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;125:28-32.
38. Kemp D, Ryan S, Bray P. A guide to the effective use of otoacoustic emissions. *Ear HEAR* 1990; 11(2): 93-105.
39. Kennedy CR, Kimm L, Cafarelli Dees D, Evans PIP, Hunter M, Lenton S, Thornton RD. Otoacoustic emissions and auditory brainstem responses in the newborn. *Arch Dis Child* 1991; 66:1124-9.

40. Kountakis S, Psifidis A, Chang J, Stiernberg C. Risk factors associated with hearing loss in neonates. *Am J Otolaryngol* 1997; 18(2): 90-3.
41. Kuan ML, Lien CF, Chen SJ, Chang P. Neonatal hearing screening. *Chung Hua Min Kuo Hsiao Erh Ko I Hsueh Hui Tsa Chih* 1993; 34(6):458-66.
42. Levi H, Adelman C, Geal-Dor M, Elidan J, Eliashar R, Sichel JY, Bar-Oz B, Weinstein D, Freeman S, Sohmer H. Transient evoked otoacoustic emissions in newborns in the first 48 hours after birth. *Audiology* 1997; 36(4):181-6.
43. Lopez Moya J, Mico Magan C, Gil-Loyzaga P. Estudio histológico de la cóclea de hueso temporal humano con diagnóstico de sufrimiento fetal. *Acta Otorrinolaring Esp* 1994; 45(1): 19-23.
44. Lutman ME, Davis AC, Fortnum HM, Wood S. Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening by transient-evoked otoacoustic emissions. *Ear Hear* 1997;18(4):265-76.
45. Mason JA, Herrmann KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics* 1998;101(2):221-8.
46. Mason S, Davis A, Wood S, Farnsworth A. Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening using the Nottingham ABR Screener. *Ear Hear* 1998; 19(2):91-102.
47. Mauk GW, White KR, Mortensen LB, Behrens TR. The effectiveness of screening programs based on high-risk characteristics in early identification of hearing impairment. *Ear Hear* 1991; 12(5): 312-319.
48. McClelland RJ, Watson DR, Lawless V, Houston HG, Adams D. Reliability and effectiveness of screening for hearing loss in high risk neonates. *BMJ* 1992; 304(6830): 806-9.
49. Mehl A, Thomson V. Newborn hearing screening: The great omission. *Pediatrics* [serial online] 1998 Jan [cited 1999 Jul 10];101(1):[6 screens]. Available from: URL: <http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/101/1/e4>.
50. Molini E, Ricci G, Alunni N, Simoncelli C, Brunelli B. Results and considerations regarding auditory neonatal screening based on the use of transient evoked otoacoustic emissions. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 1997; 17(1):1-8.
51. Morlet T, Ferber-Viart C, Putet G, Sevin F, Duclaux R. Auditory screening in high-risk pre-term and full-term neonates using transient evoked otoacoustic emissions

- and brainstem auditory evoked potentials. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1998; 45(1):31-40.
52. Musselman C, Wilson A, Lindsay P. Effects of early intervention on hearing impaired children. *Exceptional Children* 1988; 55(3): 222-8.
53. NIH Consens Statement. Early identification of hearing impairment in infants and young children. 1993 Mar 1-3;11(1):1-24.
54. Northern JL, Hayes D. Universal screening for infant hearing impairment: Necessary, beneficial and justifiable. *Audiology today* 1994;6(2):
55. Paradise JL. Universal newborn hearing screening: Should we leap before we look?. *Pediatrics* 1999;103(3): 670-2.
56. Parving A, Salomon G. The effect of neonatal universal hearing screening in a health surveillance perspective – a controlled study of two health authority districts. *Audiology* 1996; 35(3): 158-68.
57. Pilecki W, Sobieszczanska M, Jagielski J. Analysis of peak 1st latency in brainstem auditory evoked potentials in newborns aged 1 to 14 days. *Neurol Neurochir Pol* 1996; 30(6): 943-51.
58. Qiu WW, Stucker FJ, Welsh LW. Clinical interpretation of transient otoacoustic emissions. *AM J Otolaryngol* 1998; 19(6): 370-8.
59. Rasmussen AN, Osterhammel PA, Johannesen PT, Borgkvist B. Neonatal hearing screening using otoacoustic emissions elicited by maximum length sequences. *Br J Audiol* 1998; 32(6):355-66.
60. Robertson C, Aldridge S, Jarman F, Saunders K, Poulakis Z, Oberklaid F. Late diagnosis of congenital sensorineural hearing impairment: why are detection methods failing? *Arch Dis Child* 1995; 72: 11-15.
61. Robinshaw HM. Early intervention for hearing impairment: Differences in the timing of communicative and linguistic development. *Brit J Audiol* 1995; 29: 315-34.
62. Ross M. Implications of delay in detection and management of deafness. *The Volta Review* 1999
63. Salamy A, Eldredge L, Sweetow R. Transient evoked otoacoustic emissions: feasibility in the nursery. *Ear Hear* 1996; 17: 42-8.
64. Stein LK. Factors influencing the efficacy of universal newborn hearing screening. *Pediatr Clin North Am* 1999; 46(1):95-105.

65. Stevens JC, Webb HD, Hutchinson J, Connell J, Smith MF, Buffin JT. Click evoked otoacoustic emissions in neonatal screening. *Ear Hear* 1990; 11(2):128-33.
66. Stevens JC, Webb HD, Hutchinson J, Connell J, Smith MF, Buffin JT. Evaluation of click-evoked oto-acoustic emissions in the newborn. *Brit J Audiol* 1991; 25:11-14.
67. Stevens JC, Hall DM, Davis A, Davis CM, Dixon S. The costs of early hearing screening in England and Wales. *Arch Dis Child* 1998; 78(1): 14-9.
68. Stewart D, Mehl A, Hall JW, Carroll M, Hamlett J. Newborn hearing with automated auditory brainstem response: A multi-site investigation. *Pediatrics* 1998; 102(3S-II)Supplement: 765-6.
69. Stordal K, Anderssen SH, Lunde JT, Andersen R, Sponheim L. Early diagnosis of congenital hearing loss. Use of oto-acoustic emission tests in newborn infants with increased risk of hearing impairment. *Tidsskr Nor Laegeforen* 1998; 118(26): 4076-8.
70. Trinidad Ramos G, Pando Pinto J, Cuadri Vega A, Serrano Berrocal M, Trinidad Ruiz G, Blasco Huelva A. Detección precoz de hipoacusia en recién nacidos mediante otoemisiones acústicas evocadas transitorias. *An Esp Pediatr* 1999;50: 166-171.
71. Van Straaten HLM, Groote ME, Oudesluys-Murphy AM. Evaluation of an automated auditory brainstem response infant hearing screening method in at risk neonates. *Eur J Pediatr* 1996; 155: 702-5.
72. Vohr BR, White KR, Brancia Maxon A, Johnson MJ. Factors affecting the interpretation of transient evoked otoacoustic emission results in neonatal hearing screening. *Sem Hear* 1993; 14(1): 57-72.
73. Vohr B, Carty LM, Moore PE, Letourneau K. The Rhode Island hearing assesement program: Experience with statewide hearing screening (1993-1996). *J Pediatr* 1998; 133:353-7.
74. Watkin PM. Neonatal otoacoustic emission screening and the identification of deafness. *Arch Dis Child* 1996; 74: F16-F25.
75. Watkin PM, Baldwin M, Dixon R, Beckman A. Maternal anxiety and attitudes to universal neonatal hearing screening. *Br J Audiol* 1998; 32(1):27-37.
76. Watson DR, McClelland RJ, Adams DA. Auditory brainstem response screening for hearing loss in high risk neonates. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1996; 36(2):147-83.

77. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Lancet* 1998;352: 1957-64.
78. Wilson JGM, Jungner G. Principles and practise of screening for disease. WHO, Geneva. 1968.
79. Winton A, Smyth V, Kei J, McPherson B, Latham S, Loscher J. Infant hearing screening: A comparision of two techniques. *Aust N Z J Public Health* 1998; 22(2):261-5.
80. 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.

