

Cribado universal de hipoacusia neonatal: evaluación de la prueba frente a evaluación del programa

J. González de Dios, J. Mollar Maseres*

Departamento de Pediatría. Hospital Universitario San Juan. Universidad "Miguel Hernández". Alicante. *Servicio de Medicina Preventiva. Hospital Universitario San Juan. Alicante.

Sr. Editor:

Nadie duda de la necesidad de llevar a cabo estrategias de cribado (o *screening*) de la hipoacusia en el recién nacido (RN), cuyo objetivo es la detección y tratamiento precoz de las hipoacusias moderadas a profundas lo más precozmente posible en la etapa prelocutiva (primeros dos años de vida). Inicialmente se establecieron programas de cribado en grupos de riesgo, es decir, aquellos RN que presentaban una serie de antecedentes en donde el riesgo de hipoacusia era más frecuente que en la población general: la incidencia estimada de hipoacusia congénita moderada a profunda oscila entre 1: 900 y 1: 2.500 RN en la población general, pero es entre 10 y 20 veces superior en RN con factores de riesgo de hipoacusia; entre el 50 y 75% de los niños con hipoacusia bilateral moderada a profunda tienen uno o más factores de riesgo¹. Un programa de cribado por grupos de riesgo puede parecer más rentable (pues detecta hasta el 66% de los RN con hipoacusia moderada a profunda actuando sólo sobre un 4-7% de la población), pero tiene el inconveniente de los casos no detectados. Este es el fundamento y el supuesto beneficio del cribado universal, dato que se considera por sí suficiente para justificar la implementación de la detección universal, tal como ha sido apoyado, entre otros, por el *European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening* en 1998, por la Comisión para la detección precoz de la hipoacusia infantil (CODEPEH) en 1999 y por la *American Academy of Pediatrics* en 2000¹. El 14 de noviembre de 2003 la Dirección General de Salud Pública del Ministerio de Sanidad y Consumo ha publicado un documento sobre el "Programa de detección precoz de la hipoacusia"² consensuado con representantes de las Comunidades Autónomas, Comité de Representantes de Minusválidos (CERMI), Federación Española de Asociaciones de Padres y Amigos de los Sordos (FIAPAS) y CODEPEH, estando representada la Sociedad Española de Otorrinolaringología (SEORL) y la Asociación Española de Pediatría (AEP) en esta última.

En una búsqueda bibliográfica realizada en PubMed (1-III-2005) utilizando como palabras clave los términos MESH "*hearing loss AND neonatal screening*" y como límites "*all child, publication date from 1998, spanish*" encontramos un total de 16 artículos de nuestro país, publicados en revistas otorrinolaringológicas (9 artículos en *Acta Otorrinolaringol Esp*, órgano oficial de la SEORL, y 1 en *An Otorrinolaringol*

Ibero Am) y pediátricas (6 artículos en *An Pediatr*, órgano oficial de la AEP). Y, aunque son muchos los profesionales interesados en el estudio del cribado de hipoacusia neonatal, los grupos fundamentales de estudio identificados a nivel ORL se localizan en el Hospital Infanta Cristina de Badajoz y Hospital Universitario de Valladolid, y a nivel pediátrico en el Hospital Clínico San Carlos de Madrid y Hospital Clínico de Valencia.

En el número de febrero de 2005 de *Acta Otorrinolaringol Esp* ha sido publicado un estudio sobre la experiencia en un programa de despistaje de hipoacusia neonatal³ y, simultáneamente, en el número de febrero de 2005 de *An Pediatr* un estudio similar⁴, que nos ha parecido oportuno comentar y comparar en base a los cinco niveles en que se estructura el programa de cribado de hipoacusia (principalmente para RN sin factores de riesgo): primer nivel o "cribado" con otoemisiones acústicas evocadas, segundo nivel o "confirmación" mediante un segundo pase con otoemisiones, tercer nivel o "diagnóstico" mediante potenciales evocados, cuarto nivel o "tratamiento" y quinto nivel o "evaluación".

En la tabla 1 se comparan los resultados de ambos programas de cribado de hipoacusia neonatal y se analizan a través de los índices y objetivos aceptados internacionalmente por la *American Academy of Pediatrics*⁵. En ambos estudios^{3,4} se pueden extraer datos en relación con los cuatro primeros niveles ("cribado", "confirmación", "diagnóstico" y "tratamiento"), pero no del último ("evaluación"), que constituye el apartado más importante de cualquier programa de prevención. Los dos programas de cribado analizados cumplen prácticamente todos los objetivos aceptados internacionalmente en los tres primeros niveles, si bien es deficiente a nivel de los objetivos sobre tratamiento: la consecución de tratamiento a los 6 meses debe ser del 100%, y en el estudio de González Aledo Linos et al⁴ sólo se consigue en un 50%, mientras que no consta este dato en el estudio Méndez Colunga et al³, si bien deberá ser un porcentaje bajo en base a los datos aportados sobre la edad media en realizar el primer nivel o "cribado" (72 días $\pm$ 46, con intervalo entre 1 y 560 días) y el segundo nivel o "confirmación" (93 días $\pm$ 54, con intervalo entre 2-287 días), sin constatar el tiempo de realizar el tercer nivel o "diagnóstico" con potenciales evocados.

En base a estos datos presentados por Méndez Colunga et al³, no podemos afirmar que se estén cumpliendo co-

Tabla 1: Análisis de los índices y objetivos del Programa de Detección Precoz Universal de la Hipoacusia en el recién nacido en los estudios comparados^{3,4}

Índices aceptados internacionalmente ⁵	Estudio Hospital Cabueñes, Gijón ³ Marzo 2000-mayo 2003 N=6.511 niños	Estudio Hospitales de Cantabria ⁴ Abril 2001-marzo 2003 N=8.836 niños	Objetivos aceptados internacionalmente ⁵
(A) Cobertura primer nivel (nº sometidos al primer nivel/nº RN vivos) x 100	97,8%	98,4%	≥95%
(A) Cobertura segundo nivel (nº sometidos al primer + segundo nivel/nº RN vivos) x 100	102,9%	99,5%	≥95%
(A) Remisión entre primer y segundo nivel (nº de remitidos al segundo nivel/nº estudiados en el primer nivel) x 100	5,1%	6,7%	≤10%
(A) Remisión entre primer y tercer nivel (nº de remitidos al tercer nivel/nº estudiados en el primer nivel) x 100	0,64%	0,70%	≤4%
(A) Continuidad en el segundo nivel (nº niños que acuden al segundo nivel/nº remitidos al segundo nivel)	100%	97,6%	≥95%
(B) Continuidad en el tercer nivel (nº niños que acuden al tercer nivel/nº remitidos al tercer nivel)	97,5%	87,1%	≥95%
(B) VPP para RN sin factores de riesgo tras el segundo test de OEA para todas las formas de hipoacusia (positivos verdaderos/[positivos verdaderos + positivos falsos]) x 100	50%	49,2%	?
(B) VPP para RN sin factores de riesgo tras el segundo test de OEA para las hipoacusias graves congénitas (positivos verdaderos/[positivos verdaderos + positivos falsos]) x 100	12,5%	7,9%	≥8%
(B) FP respecto a la población originaria (positivos falsos/nº RN sometidos al cribado) x 100	0,31%	3,3	≤3%
(B) Incidencia acumulada de hipoacusia congénita grave (nº de hipoacusias congénitas neurosensoriales o de transmisión grave y permanente/nº RN vivos) x 1000	0,63%	1,38%	?
(C) Consecución de tratamiento a los 6 meses (nº de hipoacúsicos correctamente tratados a los 6 meses/nº total de diagnosticados)	?	50%	100%
(A) Primer y segundo nivel ("cribado" y "confirmación") (B) Tercer nivel ("diagnóstico") (C) Cuarto nivel ("tratamiento"). FP = falsos positivos; OEA = otoemisiones acústicas; RN = recién nacido; VPP = valor predictivo positivo. ? = Datos no disponibles.			

rectamente ninguno de los objetivos del "Programa de detección precoz de la hipoacusia"¹²: detección precoz durante el primer mes de vida mediante cribado universal, acceso a la fase de diagnóstico a los tres meses o antes, tratamiento instaurado a los 6 meses, y seguimiento de todos los casos detectados. Si a esto se suma los comentarios de los propios autores en relación con las "dificultades administrativas y asistenciales", cabe replantearse una evaluación, no de las

pruebas de cribado en sí, sino del programa de cribado universal de hipoacusia neonatal.

La polémica del cribado universal de la hipoacusia en RN frente al cribado selectivo en grupos de riesgo se ha visto reactivada a través de los comentarios de los doctores Bess y Paradise^{6,7}: las principales objeciones que estos autores encuentran se fundamentan en las características que deben cumplir la pruebas de cribado (otoemisiones acústi-

cas y/o potenciales evocados) y en las características del tratamiento que aplicamos a los RN en los que detectamos hipoacusia.

- Las características de las pruebas de cribado son seguridad, sencillez, reproductibilidad, aceptabilidad, validez y valor predictivo, coste y aplicabilidad. En su análisis, dichos autores encuentran que las pruebas de cribado de hipoacusia son seguras, relativamente sencillas, se asume su reproductibilidad (aunque es preciso estudios adicionales que lo confirmen), adecuada validez intrínseca de los tests (en términos de sensibilidad y especificidad) pero escaso rendimiento de las mismas (en términos del bajo valor predictivo positivo, en relación con la baja prevalencia de la hipoacusia en el RN), costes no totalmente valorados (es imprescindible conocer los costes directos e indirectos derivados de los falsos positivos de la prueba: sobrediagnóstico, fenómeno de etiquetado, etc.), y aplicabilidad pendiente de encuadrar con la actual política de alta precoz en las Maternidades (el alta en las primeras 24-48 horas condiciona realizar la prueba de cribado en un momento en el que es menor su especificidad, lo que condiciona más falsos positivos).

- Las características del tratamiento que aplicamos a los RN en los que detectamos hipoacusia vienen condicionadas por su eficacia, disponibilidad, accesibilidad, cumplimiento y valoración del cambio que implica realizar un tratamiento precoz frente a uno tardío. En su análisis, dichos autores comentan que no es posible tener evidencia importante de la eficacia del tratamiento (en base a que los estudios realizados para tal objetivo tienen importantes limitaciones metodológicas), la disponibilidad y accesibilidad al mismo depende del entorno sanitario (en los hospitales de la red pública y privada de España no debería existir mayor problema), el cumplimiento es un aspecto básico (habrá que dedicar un gran esfuerzo para realizar un seguimiento completo de los pacientes) y se deduce un cambio favorable en el lenguaje y comunicación al realizar un tratamiento precoz de la hipoacusia frente a uno tardío (si bien está pendiente de realizar estudios bien diseñados, en los que se establezca si el cribado en RN de bajo riesgo es el factor importante).

A la hora de tomar la decisión de aplicar una prueba de detección precoz es preciso disponer de evidencias de que el programa de cribado en su conjunto proporcionará mayores beneficios que perjuicios a la población en relación a los efectos en salud, así como un coste justificable frente a otras alternativas de priorización del sistema sanitario.

- Beneficios: efectos positivos para la salud (aquí es muy importante diferenciar la validez del programa frente a la validez de la prueba de cribado), generalmente valorados a través de los verdaderos positivos y verdaderos negativos.

En el cribado de la hipoacusia neonatal existen datos suficientes que hablan de la validez de las pruebas de detección precoz (otoemisiones acústicas y/o potenciales evocados), pero los datos sobre la validez del programa de detección precoz universal de la hipoacusia (frente a grupos de

riesgo) son más confusos: a corto plazo parece inferirse un adelanto de unos 6-9 meses en el diagnóstico y tratamiento de los niños con hipoacusia moderada a profunda, pero queda por demostrar que esto no es una variable intermedia (*surrogated end-point*) respecto al pronóstico a largo plazo en las variables finales que implican una mejoría en la calidad de vida (las mejoras en el lenguaje prelocutivo deberán implicar en el futuro mejor función educativa, ocupacional y social), tal como se deduce del esquema de evaluación propuestos por el U.S. *Preventive Service Task Force*, probablemente el organismo más importante en el estudio y análisis de actividades preventivas, auspiciado por la *Agency of Healthcare Research and Quality*, que considera que hay insuficientes evidencias para realizar una recomendación a favor o en contra del cribado universal⁸. Además, como en el propio trabajo de Méndez Colunga et al se comenta, no hay ningún estudio prospectivo y aleatorizado que demuestre los posibles beneficios de una intervención precoz⁹.

- Perjuicios: analizar los posibles efectos secundarios (especialmente los basados en el diagnóstico precoz), como los falsos positivos, que producen una ansiedad innecesaria y la práctica de pruebas de confirmación diagnóstica, y el fenómeno de etiquetado, que es el proceso psicológico producido en una persona que se siente sana al comunicársele la probable existencia de una enfermedad.

- Costes: los programas de detección precoz implican una importante inversión de recursos (humanos y organizativos), a través de los costes de las pruebas, del seguimiento en los falsos positivos, del retraso en los falsos negativos y los tratamientos innecesarios.

Todo lo expuesto hasta ahora entronca con el novedoso concepto de prevención cuaternaria (por extensión a los conceptos clásicos de prevención primaria, secundaria y terciaria), que es la intervención que atenúa o evita las consecuencias del intervencionismo médico excesivo, que atenúa o evita los efectos perjudiciales de la intervención médica innecesaria. La prevención cuaternaria debería primar sobre cualquier otra opción preventiva, diagnóstica y terapéutica, pues es la versión práctica del "*primun non nocere*". El fin de esta carta al editor es abrir el debate respecto a la mejor opción respecto al programa de detección precoz de la hipoacusia en el RN, un tema de continua actualidad¹⁰, con el fin de promover una asistencia sanitaria basada en las mejores pruebas científicas en la evaluación de actividades preventivas.

Es obvio que tras el programa de detección precoz de la hipoacusia debe existir un equipo multidisciplinar que lleve a cabo la orientación, tratamiento, rehabilitación y apoyo familiar adecuado en cada caso detectado, con el fin de conseguir la correcta integración familiar, escolar y social del niño sordo. El especialista en ORL es el profesional que debe contraer la responsabilidad de coordinar y dirigir las actuaciones que se lleven a cabo en este equipo multidisciplinar¹, y entre sus responsabilidades deberá primar el tema de evaluación: disponemos de pruebas adecuadas para el cribado de hipoacusia neonatal, pero hemos de confirmar que el programa cumple los objetivos a todos los niveles.

Referencias

1. Comisión para la detección precoz de la hipoacusia infantil (CODE-PEH). Propuesta para la detección e intervención precoz de la hipoacusia infantil. *An Esp Pediatr* 1999;51:336-44.
2. Ministerio de Sanidad y Consumo. Dirección General de Salud Pública. Subdirección General de Promoción de la Salud y Epidemiología. Programa de detección precoz de la hipoacusia. [en línea] [fecha de consulta: 26-VII-2004]. URL disponible en: http://www.msc.es/Diseno/información Profesional/profesional_preencion.htm
3. Méndez Colunga JC, Álvarez Méndez JC, Carreño Villarreal JM, Álvarez Zapico MJ, Manrique Estrada C, Fernández Álvarez ML, et al. Despistaje de la hipoacusia neonatal: resultados después de 3 años de iniciar nuestro programa. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2005;55:55-8.
4. González de Aledo Linos A, Bonilla Miera C, Morales Angulo C, Gómez Da Casa F, Barrasa Benito J. Cribado universal de la hipoacusia congénita en Cantabria: resultados de los dos primeros años. *An Pediatr (Barc)* 2005;62:135-40.
5. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. *Pediatrics* 1999;103:527-30.
6. Bess FH, Paradise JL. Universal screening for infant hearing impairment: not simple, not risk-free, not necessarily beneficial, and not presently justified. *Pediatrics* 1994;93:330-4.
7. Paradise JL. Universal newborn hearing screening: should we leap before we look?. *Pediatrics* 1999;103:670-2.
8. Agency of Healthcare Research and Quality. U.S. Preventive Services Task Force Reviews Evidence on Newborn Hearing Screening. [en línea] [fecha de consulta: 26-VII-2004]. URL disponible en: <http://www.ahrq.gov/news/press/pr2001/newbornpr.htm>
9. Thompson DC, McPhillips H, Davis RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Universal newborn screening. Summary of evidence. *JAMA* 2001;286:2000-10.
10. Kerschner JE. Neonatal hearing screening: to do or not to do? *Pediatr Clin North Am* 2004;51:725-36.

RÉPLICA

Si se hace una búsqueda bibliográfica en PubMed, introduciendo los términos "*hearing loss AND screening*", limitado a "*all child, spanish*" se verá que sólo hay 6 trabajos anteriores a diciembre del año 2000 hechos en nuestro país. De ellos uno hace una comparación entre potenciales evocados auditivos y otoemisiones acústicas y el otro es un estudio de los potenciales evocados en recién nacidos de alto riesgo. Es decir, 4 trabajos publicados sobre la detección precoz de la hipoacusia infantil.

Cuando a finales del año 1999 nos planteamos la posibilidad de crear un programa de detección de la hipoacusia en neonatos en nuestro hospital, en nuestro país había pocos lugares en que hubiera programas de cribado universal. El objetivo de nuestro trabajo era saber si era posible llevar a cabo la detección precoz de la hipoacusia mediante el empleo de otoemisiones acústicas evocadas por clic en nuestra área sanitaria y si era fiable el resultado.

Como se desprende de nuestro trabajo, y así reconocen González de Dios y Mollar Maseres, se cumplen los objetivos de cribado, confirmación y diagnóstico. Teniendo en

cuenta que la edad media a la que se realiza el primer estudio con otoemisiones es de 72 días, incluso la edad a la que se produce la detección es aceptable.

Lo que no esperábamos encontrar cuando nos planteamos realizar el trabajo fue el sinnúmero de trabas por parte de determinados estamentos de nuestro hospital. Para poder terminarlo no tuvimos más remedio que, durante un tiempo, sobrecargar de trabajo a los miembros de nuestro servicio.

Los recién nacidos a los que se detectaba la hipoacusia eran remitidos a nuestro hospital de referencia, es este caso el Hospital Central de Asturias, cuyo servicio de ORL se ocupaba de su tratamiento y seguimiento. La pretensión de tratar a los niños por parte de nuestro servicio era, como mínimo, poco realista.

En la actualidad nuestra comunidad autónoma ha iniciado un programa de cribado universal, dotando de personal y de medios materiales a todos los hospitales de la red sanitaria pública. El programa sigue en buena medida los parámetros de nuestro trabajo.

La carta de González de Dios y Mollar Maseres comienza con "nadie duda de la necesidad...", pero es obvio que sí hay muchas dudas. Algunas son de tipo técnico-científico: parece hoy en día que el uso de otoemisiones en el cribado supone un gasto sanitario más eficiente aunque, como todo en las ciencias experimentales, esta opinión puede cambiar en los próximos años.

Otras dudas entran en el resbaladizo terreno de la planificación de la asistencia sanitaria, que busca la eficiencia pero sin perder nunca de vista el interés de la población que, en definitiva, paga todas estas acciones. Como especialistas en ORL debemos intentar hacer bien nuestro trabajo que es la asistencia y la investigación, no la planificación del gasto de los recursos que corresponde a las administraciones públicas.

Por último, y no por ello menos importante, no olvidemos que el tratamiento en muchos casos supone la colocación de un implante coclear. Entre las asociaciones de sordos, hace bien poco tiempo había opiniones contrarias a este tipo de operaciones, creyendo mejor la educación del niño en una cultura diferente.

Por tanto, pasamos del "nadie duda..." a las dudas de si las otoemisiones son técnicamente lo más adecuado, si es rentable (tanto en términos humanos como económicos), y si el tratamiento que se ofrece a los niños sordos es o no el óptimo. Como ya dijimos, los objetivos de nuestro trabajo no eran tan ambiciosos como para responder estas preguntas. Simplemente tratábamos de saber si el método se podía aplicar en la clínica diaria en nuestro medio y si era fiable. La respuesta creemos que es sí.

J. C. Méndez Coluga, J. C. Álvarez Méndez, J. M. Carreño Villarreal, M. J. Álvarez Zapico, C. Manrique Estrada, M. L. Fernández Álvarez, F. García Díez