

Diagnóstico e intervención temprana de los trastornos de la audición: una experiencia cubana de 20 años

M.C. Pérez-Abalo^a, J.A. Gaya^a, G. Savío^a, M. Ponce de León^b, M. Perera^c, V. Reigosa^a

EARLY DETECTION AND INTERVENTION OF HEARING IMPAIRMENT IN CUBA: OUTCOME AFTER 20 YEARS

Summary. Introduction. *Infant hearing loss is a highly prevalent disorder which untreated can severely disrupt normal brain development. As a result there is a significant delay in language acquisition as well as many cognitive and emotional problems in the child. Over the last decades important advances have occurred in the available technology for early detection and assessment of hearing impairment. Therefore many countries worldwide have become aware of the need for hearing screening programs. The optimal protocols depending on the local conditions of health care as well as the availability of technological and human resources.* Aim. *To summarize the results obtained over the last 20 years by an ongoing hearing screening protocol.* Development. *Data on the coverage program, sensitivity and specificity, age of identification of hearing losses, diagnostic and intervention stages will be summarized and discussed. Also the long terms effects of early detection on the child cognitive and language development are analyzed. Finally, the possible role of a new technique based on the recording of multiple auditory steady state potentials with Cuban equipment (AUDIX system) was evaluated within this context.* Conclusions. *The Cuban targeting multiple high risk hearing screening program is a useful alternative to early detection of hearing losses. The average detection age of hearing loss was 10 months during the period of optimal functioning. Cognitive, emotional and linguistic development are improved by early detection and intervention. The multiple auditory steady state responses can provide valuable audiometric information within a screening context.* [REV NEUROL 2005; 41: 556-63]

Key words. Auditory evoked potentials. Deafness. Early intervention. Hearing loss. Hearing screening. Multiple auditory steady-state responses.

INTRODUCCIÓN

La pérdida total o parcial de la audición que ocurre al nacer, o durante los primeros tres años de la vida (período privilegiado para la adquisición del lenguaje), ocasiona graves consecuencias para el futuro de estos niños y de sus familias. Este tipo de déficit provoca graves trastornos en la adquisición del lenguaje, dificulta el desarrollo cognitivo e interfiere con el progreso escolar. Múltiples investigaciones han demostrado que, mientras más temprano se realiza el diagnóstico y se inicia la atención médica e intervención psicopedagógica, mejores resultados pueden esperarse en el cuidado y desarrollo de estos niños [1,2]. Por eso, se recomienda la organización de programas de cribado auditivo que permitan identificar tempranamente el daño auditivo e iniciar la intervención antes de los 6 meses de edad [3,4].

La necesidad de buscar activamente a los niños con pérdidas auditivas se justifica si se considera que estos trastornos cumplen estrictamente los criterios propuestos para el desarrollo de un protocolo de cribado [5]:

La enfermedad debe constituir un problema de salud con peligro para la vida o efectos negativos sobre el desarrollo

Los efectos de las pérdidas auditivas pueden ser muy variados según su gravedad, naturaleza y causa y edad de aparición. En las pérdidas auditivas permanentes bilaterales por daño en las estructuras sensoriales y neurales que intervienen en la audición

(sensorineurales), los efectos adversos para el niño –de no ser intervenido a tiempo– son más graves. Como resultado de esta privación sensorial se producen cambios importantes tanto fisiológica (reorganización cerebral) como psicológicamente (déficit agudo en la comunicación y el lenguaje, retraso cognitivo y problemas emocionales). Incluso en los trastornos auditivos transitorios de tipo conductivo (por bloqueo mecánico en el oído externo y medio) –cuando ocurren de forma recurrente durante el período crítico de adquisición del lenguaje– se producen efectos negativos a largo plazo que se evidencian como un ligero retraso en el lenguaje y desarrollo intelectual del niño.

La enfermedad debe tener una alta prevalencia

Los trastornos auditivos constituyen un problema de salud muy frecuente en la población infantil. Se estima que aproximadamente 1-3 de cada 1.000 niños nacen con pérdidas auditivas graves bilaterales [6]. La incidencia de pérdidas moderadas y ligeras es mucho mayor (1 de cada 100). Si a esto se añaden las pérdidas adquiridas en el período preverbal, por ejemplo, aquellas que ocurren a consecuencia de infecciones agudas como la meningitis bacteriana, entonces la prevalencia de trastornos auditivos puede ser mucho mayor.

La incidencia y/o prevalencia de trastornos auditivos se ha referido también a poblaciones infantiles ‘en riesgo’, cuando la población que se va a estudiar se preselecciona según determinados factores clínicos de alto riesgo de daño para la audición. En este caso, la incidencia de trastornos auditivos se incrementa en un orden de magnitud (de 10 a 14 veces mayor) [6,7].

Debe existir tratamiento o intervención efectiva para curar o reducir las consecuencias perjudiciales

Existen múltiples alternativas de tratamiento y/o intervención para los trastornos auditivos que –de instaurarse a tiempo y de forma adecuada– pueden evitar o reducir sensiblemente sus consecuencias perjudiciales. La conducta terapéutica especializada

Aceptado tras revisión externa: 05.07.05.

^a Departamento de Fonoaudiología. Centro de Neurociencias de Cuba. ^b Servicio de Audiología Clínica. Complejo Auditivo de La Habana. ^c Departamento de Audiología y Neurofisiología Clínica. Hospital Pediátrico Universitario William Soler. La Habana, Cuba.

Correspondencia: Dr. José Antonio Gaya Vázquez. Departamento de Fonoaudiología. Centro de Neurociencias de Cuba. Avda. 25, n.º 15.202, esq. 158. Cubanacán, Playa. P.O. Box 6412/6414. La Habana, Cuba. Fax: (537) 208 6321. E-mail: gaya@cneuro.edu.cu

© 2005, REVISTA DE NEUROLOGÍA

(prótesis audifónicas, tratamiento médico y/o quirúrgico) debe ser adecuada según el tipo y la gravedad del trastorno auditivo. Desde el punto de vista de la intervención pueden adoptarse diferentes estrategias que enfatizan la enseñanza, o bien del lenguaje hablado (oralismo) o bien de la lengua de señas (signos), hasta el uso de enfoques mixtos como el bilingüismo, la palabra complementada y/o los métodos de comunicación total. En cualquier caso, estas metodologías resultan más eficientes mientras más temprano se inicien.

Deben existir criterios diagnósticos reconocidos junto con un método de cribado sensible y fiable

Un instrumento de cribado óptimo es aquel que combina la sencillez de operación y el bajo coste, con un alto nivel de eficiencia diagnóstica. Existen en la actualidad múltiples técnicas o procedimientos para el cribado temprano de defectos auditivos que se han recomendado por su adecuada eficiencia diagnóstica y confiabilidad. Estos procedimientos realizan el examen de la capacidad auditiva del niño de forma objetiva y, por tanto, no requieren la cooperación del paciente. Los más utilizados se basan en el registro de los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) o de las emisiones otoacústicas (EOA), ambas técnicas descritas en los años 70 [8,9]. Estudios a largo plazo, que utilizan como criterio de verdad el resultado de la audiometría convencional obtenido cuando el niño alcanza una edad en que este examen resulta confiable, han notificado una sensibilidad y especificidad diagnóstica equivalentes para ambas técnicas, y superior a un 80% [10].

Muchos investigadores han utilizado exitosamente el registro de PEATC provocado por un clic o chasquido en la detección temprana de las pérdidas auditivas [11-15], aunque a esta técnica se le señalan algunas limitaciones. La primera está relacionada con su pobre valor en la caracterización de la audición residual en toda la gama de frecuencias audibles, lo cual resulta imprescindible para adoptar una conducta terapéutica y de rehabilitación eficaz. Por otra parte, la técnica de PEATC por clic puede no identificar pérdidas auditivas de predominio en las frecuencias graves. Se ha informado de una proporción de casos con trastornos auditivos que no se detectaron en pruebas de cribado con esta técnica [10,15].

En el caso de las EOA, la facilidad y rapidez del método ofrece una gran ventaja para su aplicación en programas masivos de cribado. Sin embargo, presentan también algunas limitaciones. Este tipo de respuesta no permite detectar (como sí lo hace el registro de PEATC) lesiones en el nervio auditivo o en el tallo cerebral. Se conoce que entre el 7-10% de los niños que resultaron normales en un cribado con EOA, presentan un trastorno auditivo conocido como neuropatía auditiva, por lesión en la zona superior de la vía sensorial [10]. Por otra parte, las EOA no son útiles para determinar el grado y naturaleza de la pérdida auditiva. Este tipo de señales están abolidas cuando existe una pérdida auditiva superior a 50 dB HL (*hearing level*).

Recientemente, se ha informado de que los potenciales evocados auditivos de estado estable (PEAee) constituyen una técnica confiable para la exploración objetiva de toda la gama de frecuencias audibles en lactantes y niños [16-18]. Con esta técnica se puede realizar una evaluación simultánea de las frecuencias audiométricas en ambos oídos al mismo tiempo, lo cual reduce considerablemente la duración de la prueba sin perder exactitud en la estimación [17]. Adicionalmente, la detección de la respuesta umbral se realiza de forma automática mediante

indicadores estadísticos, lo cual reduce el sesgo introducido por la mayor o menor experiencia del evaluador.

Relación coste-beneficio, equipamiento y personal

Para la realización exitosa de un programa de cribado auditivo deben existir facilidades de tipo legislativas en salud, así como los recursos financieros que garanticen una disponibilidad del personal cualificado y de la tecnología diagnóstica. Asimismo, resulta vital disponer de servicios para la atención audiológica especializada y la intervención psicopedagógica necesaria.

Aun cuando no existe un único modelo de cribado que resulte óptimo en todos los casos, el más recomendado en la actualidad es el modelo de cribado masivo o universal. En este tipo de cribado se evalúa a todos los recién nacidos durante su estancia en la maternidad, y se utilizan generalmente equipos portátiles que realizan la prueba auditiva de manera automática, por lo que se les puede operar de manera más sencilla por personal menos cualificado. En una reciente revisión sobre el pasado, presente y futuro del cribado auditivo neonatal realizada por investigadores líderes en el tema, se plantearon cuestiones acerca del modelo de cribado universal que han de resolverse antes de considerarlo como la alternativa más efectiva [7]. Los más importantes son: baja prevalencia de las pérdidas auditivas en la población de recién nacidos 'sin riesgo', sobre todo si se compara con poblaciones 'en riesgo' (10 veces mayor); mayor volumen de falsos positivos, con la consecuente demanda de recursos audiológicos que implica el tratamiento de poblaciones numerosas, unido a los efectos negativos que este hecho puede provocar en las familias; y finalmente el problema de no identificar pérdidas auditivas de latencia más tardía, que no están presentes al nacer, y que constituyen una proporción considerable de los trastornos auditivos preverbales.

Por todas estas razones consideramos recomendable que se seleccione, en cada caso, el modelo organizativo que mejor se adecúe al presupuesto económico y de recursos humanos, de salud y educación, con que se cuenta, y proponemos la evaluación del programa cubano de cribado auditivo como una experiencia válida en condiciones de recursos limitados.

PROGRAMA CUBANO DE CRIBADO AUDITIVO

El programa de salud para la identificación temprana de niños con trastornos auditivos se instauró en Cuba desde noviembre de 1983, y funciona en dos etapas: una primera fase de preselección clínica mediante factores de alto riesgo y una segunda fase en la que se realiza un examen audiométrico objetivo mediante el registro de PEATC por clic. Para aprovechar mejor los recursos del programa se adopta un enfoque territorial, de manera que se ubica la tecnología diagnóstica y el personal especializado en un centro de referencia al cual se remiten múltiples grupos 'en riesgo' de padecer un daño auditivo en diferentes momentos del desarrollo (recién nacidos y menores de 3 años). Según la experiencia cubana estos centros pueden recibir como promedio entre 1.000 y 1.500 niños al año [14]. Al mismo tiempo, este tipo de centro puede brindar atención clínica a una cifra considerable de casos remitidos por otras vías.

Pérez-Abalo et al [19] demuestran que al emplear una estrategia de selección por múltiples registros de alto riesgo –y explorar a los niños en diferentes momentos del desarrollo (y no sólo al nacer)– se logra aumentar la cobertura del programa. En este estudio, un primer subgrupo de riesgo estuvo constituido

por todos los bebés que presentaron al nacer al menos uno de los factores clínicos de riesgo pre, peri y posnatales indicados internacionalmente [4]. Estos casos se derivaban al centro territorial de referencia para un examen mediante PEATC por clic, que se efectuaba a los 3 meses de edad. Como segundo subgrupo de riesgo, se evaluó a todos los niños menores de 3 años que sufrieron meningitis bacteriana, traumatismo craneal, tratamiento con drogas ototóxicas y/o hipoxia aguda. A estos niños se les remitía desde las unidades de terapia intensiva pediátrica (UTIP) de los hospitales. Finalmente, se decidió incorporar como una tercera población infantil 'en riesgo' a los niños con un retraso en la adquisición del lenguaje, captados por la red comunitaria de médicos de familia.

Los casos detectados como positivos en cualquiera de los grupos 'en riesgo' quedaron evaluados por un equipo interdisciplinario de profesionales integrado por un audiólogo, un neurofisiólogo, un psicólogo, un defectólogo, un genetista, etc., el cual realiza el diagnóstico diferencial y decide la conducta terapéutica (médica y/o protésica). Asimismo, se inicia desde los primeros meses de vida un programa de estimulación temprana y atención psicopedagógica dirigido a lograr un desarrollo cognitivo y lingüístico adecuado.

Otro aspecto importante que contribuyó a elevar la relación coste-beneficio del programa fue el hecho de que el equipamiento y los programas de cómputo se desarrollaron en el país [20]. Esto permitió introducir tecnologías de avanzada con un coste reducido. Ejemplo de ello ha sido la reciente introducción de una novedosa tecnología para la caracterización precisa de la audición residual. Esta técnica se basa en el registro de PEAAe provocados por estímulos tonales modulados en amplitud a frecuencias entre 80-110 Hz.

Los PEAAe son respuestas eléctricas cerebrales periódicas (cuasisenosoidales) cuyas características de amplitud y fase se mantienen a través del tiempo. Este tipo de respuesta continua se genera cuando se presenta el estímulo a frecuencias de repetición lo suficientemente rápidas como para que se superponga la respuesta o potencial evocado 'transiente' provocado por un estímulo, con la del estímulo subsiguiente. En los PEAAe se ha encontrado actividad oscilatoria fundamentalmente en tres rangos de estimulación, cada una con un valor diferente desde el punto de vista audiométrico. En el rango entre 4 y 8 Hz, el PEAAe se origina por superposición de los potenciales auditivos de larga latencia. En un rango de estimulación alrededor de los 40 Hz, el PEAAe se origina por superposición de los potenciales auditivos transientes de media latencia. Si se utilizan frecuencias de estimulación más rápidas (superiores a los 70 Hz) el PEAAe se origina fundamentalmente por superposición de las respuestas auditivas transientes de más corta latencia (PEATC), lo cual determina que este tipo de respuesta no se ve afectada por el sueño y la sedación [21].

En general, los PEAAe tienen múltiples ventajas en la determinación de umbrales auditivos específicos en frecuencia:

- Dada la periodicidad de la respuesta evocada, ésta puede representarse en el dominio de la frecuencia, lo cual minimiza la complejidad tradicional de su medición.
- Se pueden emplear estímulos acústicos específicos en frecuencia.
- Debido a la propiedad de rectificación de la cóclea, la respuesta provocada por un estímulo continuo (modulado en amplitud/frecuencia) se representa como un pico espectral a la frecuencia de modulación.

Tabla I. Prevalencia de discapacidad auditiva en la población cubana.

Provincias	Población con discapacidad auditiva	Tasa (por 1.000 habitantes)
Pinar del Río	1.889	2,6
La Habana	1.687	2,4
La Habana (ciudad)	2.888	1,3
Matanzas	1.569	2,4
Villa Clara	2.260	2,7
Cienfuegos	900	2,3
Sancti Spiritus	1.058	2,3
Ciego de Ávila	899	2,2
Camagüey	1.926	2,4
Las Tunas	1.300	2,4
Holguín	1.887	1,8
Granma	1.968	2,4
Santiago de Cuba	1.895	1,8
Guantánamo	1.302	2,5
Isla de la Juventud	192	2,2
Total	23.620	2,1

- Estos picos espectrales se pueden detectar fácilmente mediante diferentes tipos de estadígrafos matemáticos (en el dominio de la frecuencia) [17,21].

En estudios pioneros de validación clínica se demuestra que esta técnica permite la obtención de un audiograma objetivo detallado por frecuencias en lactantes y niños pequeños [16-18,22,23].

RESULTADOS DEL PROGRAMA DE CRIBADO AUDITIVO EN LA HABANA

En el período 1983-2003 se realizaron varios estudios de investigación en la ciudad de La Habana para evaluar la efectividad y cobertura del programa de cribado organizado en el país [14, 19,24]. Se describen los principales resultados obtenidos:

Incidencia de trastornos auditivos en la población general

A partir de un estudio nacional sobre la presencia de discapacidades en la población general, se pudieron establecer las tasas de prevalencia de pérdidas auditivas para todas las regiones del país.

Como se puede apreciar en la tabla I, la tasa de prevalencia nacional fue de 2,1 por cada 1.000 habitantes, y osciló entre 1,3 y 2,7 para las diferentes regiones del país. Existen pocos datos acerca de la prevalencia de las pérdidas auditivas en países del Tercer Mundo, por lo tanto debemos establecer estas comparaciones con países desarrollados. Las tasas encontradas en nuestro país son comparables con las comunicadas en países como Israel, EE. UU., Reino Unido y Australia, las cuales varían entre 0,9 y 2,4 por 1.000 habitantes [25].

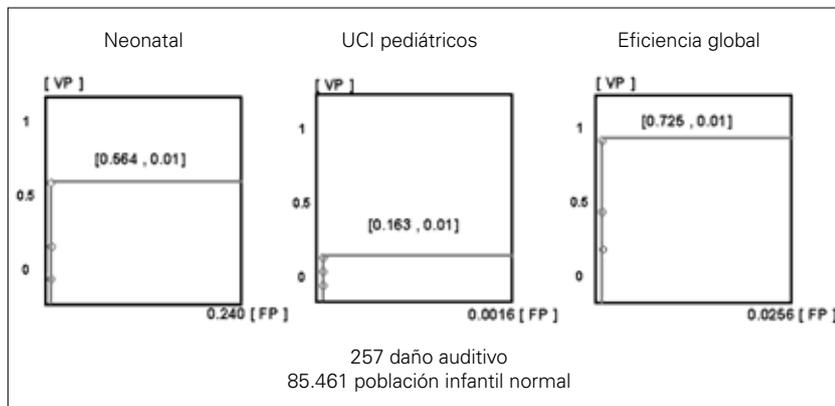


Figura 1. Eficiencia del modelo cubano de cribado auditivo evaluado mediante curvas COR. En cada curva se representa la proporción de aciertos (verdaderos positivos) en el eje vertical y la proporción de falsas alarmas en el eje horizontal. El área bajo la curva representa la efectividad del modelo en cada grupo de riesgo y de forma global (tomado con permiso de [19]).

Tabla II. Incidencia de trastornos auditivos encontrada en los dos grupos 'de riesgo' cribados (recién nacidos y niños menores de 3 años) durante el período entre 1986 y 1988 (tomado con permiso de [19]).

	Recién nacidos (3 meses)	Menores de 3 años (UTIP)
<i>n</i>	4.637	602
Normales	4.158 (89,6%)	513 (82%)
Ligero/moderado	443 (9,6%)	85 (13,7%)
Grave	36 (0,8%)	25 (4%)

Incidencia de trastornos auditivos en diferentes poblaciones infantiles 'en riesgo'

En un comunicado previo sobre el programa cubano de cribado auditivo se pudo establecer la proporción de niños 'en riesgo' con pérdidas auditivas identificadas, así como la posible naturaleza de los trastornos auditivos diagnosticados [19]. La tabla II muestra de manera comparativa la incidencia de trastornos auditivos encontrada en los dos grupos que resultaron examinados (recién nacidos y niños menores de 3 años).

Nótese que, cuando se evalúan grupos 'en riesgo', la proporción de niños con pérdidas auditivas se incrementa con respecto a la prevalencia que se notifica para la población general de recién nacidos (1-3 por 1.000 nacidos vivos). La incidencia de pérdidas auditivas encontrada en recién nacidos 'en riesgo' resulta comparable con las cifras comunicadas en la literatura. Una revisión sobre la práctica y los resultados obtenidos en estudios de cribado de diversas poblaciones de recién nacidos 'en riesgo', ofrece cifras medias comparables de alrededor del 10% [26]. Obsérvese que en el grupo de niños menores de 3 años, remitidos desde las UTIP, se encontró un incremento en la proporción de pérdidas graves bilaterales con respecto al grupo de recién nacidos. Este incremento resultó estadísticamente significativo ($p < 0,001$) y se asoció fundamentalmente a secuelas de la meningitis bacteriana [19].

Cobertura, sensibilidad y especificidad diagnóstica del cribado

Otra cuestión importante que se ha de analizar se refiere a la cobertura y eficiencia diagnóstica de este programa, es decir, cuántos niños con pérdidas auditivas resultaron correctamente identificados gracias al programa de cribado y cuántos resultaron ser

falsas alarmas. Para conocer esto se realizó un estudio prospectivo (cinco años después) de los niños examinados en la ciudad de La Habana entre 1986 y 1988 [19]. Se utilizó como criterio de verdad (patrón oro) el estatus audiológico del niño (audiometría convencional) evaluado cuando éste alcanzaba una edad en la cual el examen audiométrico resulta confiable. Se obtuvo además, de forma independiente, una estimación de la población total de discapacitados auditivos nacidos en ese período, mediante la revisión de los archivos de los centros de diagnóstico y orientación (CDO) de la ciudad, así como la matrícula de las escuelas especiales para sordos e hipoacúsicos. Finalmente, se aplicó una variante de la metodología de las curvas características operativas del receptor (COR) para evaluar la eficiencia

de un modelo de doble decisión diagnóstica como éste, donde se combinan la selección por un registro clínico de factores de riesgo y los resultados del examen de PEATC [27]. Se calculó entonces, por separado en cada grupo de riesgo, y globalmente después, la proporción de niños sordos correctamente identificados por el modelo de cribado y la proporción correspondiente de falsas alarmas (casos que fallaron la prueba de cribado y se clasificaron como normales en el seguimiento). Los resultados se muestran en la figura 1.

En cada curva está representada la proporción de aciertos o verdaderos positivos en el eje vertical contra la proporción de falsas alarmas en el eje horizontal. El área bajo la curva o distancia con respecto a la diagonal (d') representa la efectividad alcanzada por el sistema de cribado en cada grupo de riesgo, y de forma global. Nótese cómo con un programa territorial de este tipo –dirigido a múltiples subpoblaciones 'en riesgo'– se logró identificar una proporción considerable de los deficientes auditivos (73%) con cifras de falsos positivos relativamente bajas (1%). Si sólo se examinara a los recién nacidos 'en riesgo', el porcentaje de niños con trastornos auditivos detectados por el programa sería mucho menor (57%). La baja efectividad relativa del programa neonatal se debe a que no todos los niños con pérdidas auditivas congénitas presentan factores de riesgo al nacer. Esto es un hecho conocido que se ha comunicado en la literatura, y es la razón fundamental por la cual actualmente se recomienda realizar un cribado universal, es decir, evaluar a todos los niños que nacen. Sin embargo, resulta interesante destacar que, de acuerdo a las evidencias aportadas por este estudio, la efectividad y cobertura del cribado pueden incrementarse significativamente si se consideran otros factores clínicos de riesgo que se presentan después del nacimiento. Esto permite, a su vez, identificar pérdidas auditivas adquiridas aún durante la etapa preverbal. Las pérdidas preverbales constituyeron el 17% de los trastornos auditivos profundos bilaterales detectados por el programa. Las causas más frecuentes fueron: meningitis bacteriana y tratamiento con drogas ototóxicas [19]. Es necesario tener en cuenta la presencia de una pérdida auditiva de tipo adquirida durante el período preverbal, aun cuando se adopte un modelo de cribado universal.

Efecto sobre la edad de detección y el desarrollo cognitivo

La efectividad de un programa de cribado se mide por cuánto logra reducir la edad de detección de los trastornos auditivos. Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), la edad de

promedio a la que se identifica a los niños con pérdidas auditivas en países 'en desarrollo' del Tercer Mundo y en algunas zonas no privilegiadas de países desarrollados oscila entre los 3 y 5 años, lo que conlleva a la pérdida del período crítico para la adquisición del lenguaje [28]. En países desarrollados donde cuentan con programas y tecnología para la detección temprana de las pérdidas auditivas se comunican las cifras más bajas en zonas urbanas de EE. UU., donde la edad de promedio es de 17 meses, y en el Reino Unido, donde es de 20 meses [25].

En un estudio de toda la población realizado en un municipio suburbano de la capital del país se detectaron 26 discapacitados auditivos menores de 16 años. Se logró establecer la edad de detección en 23 casos, los que se analizan por separado para dos décadas en la tabla III.

En la primera década, la edad de promedio de detección cayó a 10 meses; el municipio estaba en una posición avanzada con respecto a países desarrollados como EE. UU. y Reino Unido. En la segunda década, que se corresponde con una época de grave depresión económica para el país, se produce un retroceso relativo al demorarse la edad de detección hasta los 20 meses. Sin embargo, a pesar de las dificultades económicas se logra mantener en funcionamiento el programa de cribado con resultados equivalentes a los del Reino Unido, y muy superiores a los de muchos otros países.

En la evaluación de la efectividad de un programa de cribado auditivo también es importante conocer el desarrollo intelectual alcanzado por todos aquellos niños identificados tempranamente. Para ello, examinamos el desarrollo lingüístico y cognitivo de un grupo de 35 niños hipoacúsicos de entre 6 y 7 años de edad (seleccionados de una escuela de educación especial de la ciudad de La Habana) mediante la aplicación de la prueba de Valett. Esta prueba consiste esencialmente en la evaluación de un grupo de aptitudes cognitivas básicas necesarias para el buen desarrollo del aprendizaje [29]. En la figura 2 se pueden apreciar los resultados obtenidos para uno de los ítems más significativos considerados en la aplicación de esta prueba.

Se encontró que existe una correlación estadísticamente significativa entre el desarrollo cognitivo alcanzado por los deficientes auditivos y la edad de detección. Mientras más temprano se hace el diagnóstico más elevada es la puntuación que se alcanza en las pruebas de desarrollo cognitivo y menor la diferencia que existe entre su edad mental y cronológica. Asimismo, quedó evidenciado que el desarrollo alcanzado por el niño es el resultado de una compleja interacción entre la edad del diagnóstico (mientras más temprano mejor), la efectividad del tratamiento con audífonos, y la calidad y estabilidad de la intervención psicopedagógica y de rehabilitación.

Resultados a largo plazo del programa

El efecto final más importante de un programa de cribado auditivo es lograr un desarrollo óptimo de los niños detectados, tanto en la esfera intelectual como en sus habilidades para la comunicación e integración social. En un estudio reciente sobre discapacidad auditiva realizado con toda la población de un municipio de la capital, se examinó el efecto a largo plazo de la detección temprana sobre el desarrollo lingüístico, intelectual y emocional alcanzado por el niño [2,24]. Para poder comparar los resultados obtenidos por el programa (instaurado a partir de 1983) se seleccionó como grupo control (sin examinar) a todos los discapacitados auditivos (un total de 29) nacidos entre 1970 y 1983. Se puede asumir que estas personas tuvieron oportunidades gratuitas de

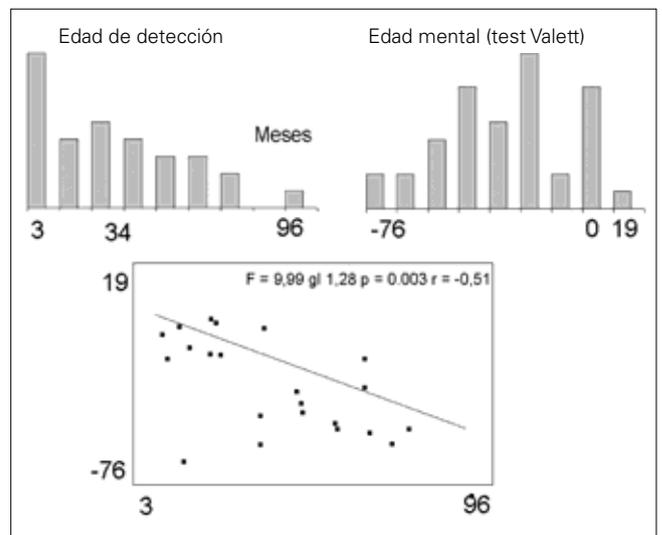


Figura 2. Efectividad del modelo cubano de cribado auditivo en relación con el desarrollo intelectual alcanzado. Se evalúa a un grupo de 35 niños hipoacúsicos (6-7 años de edad) seleccionados de una escuela especial. Se encontró una correlación estadísticamente significativa entre el desarrollo cognitivo (Valett) de los niños deficientes auditivos y su edad de detección (tomado con permiso de [19]).

Tabla III. Población con discapacidad auditiva menor de 16 años según la edad de detección.

	1983-1991	1992-2001	Total
Entre 3 y 12 meses	8	6	14
Entre 13 y 36 meses	1	7	8
Mayores de 3 años	0	1	1
Edad de promedio	10 meses	21 meses	17 meses

atención médica y educación especializada equivalentes al grupo examinado (un total de 23, nacidos a partir de 1983), pero no fueron tributarias de los beneficios del programa de cribado.

En cada uno de los grupos se evaluó: comunicación y lenguaje, rendimiento escolar (respecto a los objetivos de la enseñanza especial), desarrollo intelectual (coeficiente de inteligencia) y autoestima (valoración de sí mismo) (Tablas IV-VII).

Si bien se demuestra que el grupo examinado logró resultados superiores (menor grado de retraso de lenguaje, mejor rendimiento cognitivo y estado afectivo) gracias a la detección más temprana, queda también en evidencia que los efectos de la intervención temprana no se aprovecharon de manera óptima. Un análisis de los posibles factores implicados reveló un bajo aprovechamiento de las prótesis auditivas, en ocasiones por una selección inadecuada y un ajuste deficiente de éstas, así como la necesidad de optimizar y ampliar las estrategias de estimulación e intervención tempranas utilizadas [2].

Potenciales auditivos de estado estable y su papel en un programa de cribado. Perspectivas actuales y futuras

A partir de 1999, se comenzó en el programa cubano de cribado auditivo la introducción de la técnica de los PEaee a múltiples frecuencias (MF), implementada mediante el sistema AUDIX en un equipo de producción nacional. Las características de esta nueva técnica y sus bondades se pueden revisar con mayor detalle en otros artículos [16-18,21-23]. Aquí sólo vamos a referirnos

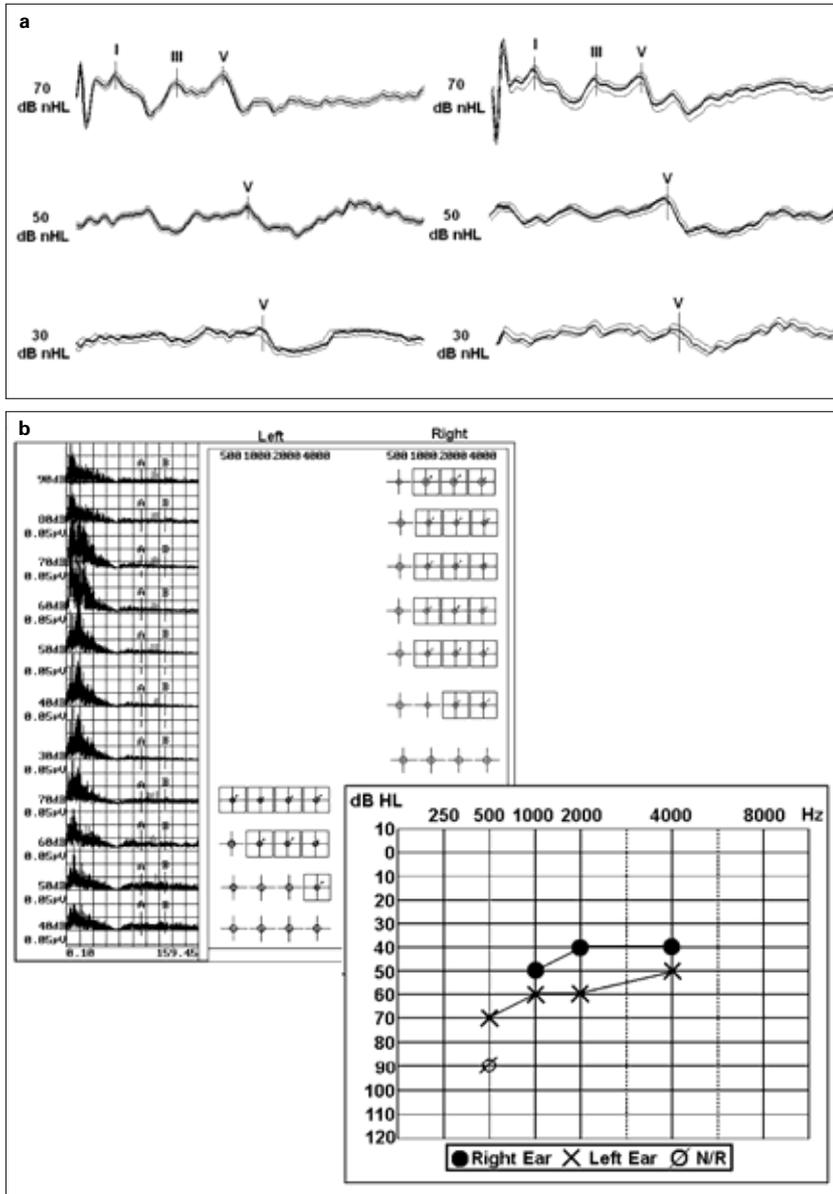


Figura 3. Resultados electroaudiométricos (PEATC por clic y PEAAee a MF) de un niño identificado selectivamente con el PEAAee a MF (500 y 2.000 Hz): a) En el estudio con PEATC por clic se identifican respuestas normales bilaterales con umbrales electrofisiológicos de hasta 30 dB nHL; b) Nótese cómo los umbrales electrofisiológicos con el PEAAee a MF (500-4000 Hz) son mayores para las frecuencias graves bilateralmente. No se detecta respuesta significativa a 500 Hz en el oído derecho (tomado con permiso de [30]).

a los resultados obtenidos en el contexto del programa cubano de cribado auditivo. En un estudio reciente se evaluó una muestra de 513 lactantes que nacieron con factores clínicos de riesgo de daño auditivo, a los cuales se les realizó una primera prueba de cribado con PEATC por clic y PEAAee a MF, a los 3 meses de edad [30]. La prueba de cribado con PEAAee a MF se realizó examinando sólo dos frecuencias simultáneas (500 y 2.000 Hz), consideradas importantes para el desarrollo del lenguaje. A los bebés que fallaron en la primera prueba de cribado (positivos) se les volvió a citar, uno o dos meses después, para un estudio clínico confirmatorio. Este seguimiento incluyó una evaluación audiológica completa, con otoscopia, audiometría conductual, impedanciometría y reflejo acústico. Además, se les realizó una electroaudiometría con PEAAee a MF para evaluar varias frecuencias

audiométricas de interés (500, 1.000, 2.000 y 4.000 Hz), y PEATC por clic.

Los resultados demostraron que ambos métodos son comparables en la detección de pérdidas auditivas (PEATC por clic: 12,2% y PEAAee a MF: 11,3%), y la mayoría de los niños que no pasaban una prueba de cribado fallaban también en la otra. Sin embargo, se encontraron algunas discrepancias entre ambos métodos. Una pequeña proporción de niños fallaron en la prueba de PEATC por clic y pasaron el examen de PEAAee a MF. Todos estos niños resultaron normales en el seguimiento (falsos positivos) o presentaron un trastorno conductivo transitorio. Por el contrario, de los seis niños que fallaron selectivamente la prueba de PEAAee a MF (resultado normal en el PEATC por clic) hubo uno al cual se le detectó en el estudio de seguimiento una hipoacusia sensorineural moderada de predominio en las frecuencias graves (Fig. 3). Esto probablemente se explica por la menor sensibilidad del PEATC por clic para detectar daño en estas frecuencias.

Los resultados obtenidos con los PEAAee a MF como instrumento de cribado sugieren su posible utilidad en tal contexto, aunque indudablemente serán necesarias nuevas investigaciones en este sentido que permitan precisar mejor estas primeras valoraciones.

Cuando se evaluó el valor de ambas técnicas para caracterizar la audición residual en los casos identificados previamente, la electroaudiometría con PEAAee a MF resultó más efectiva. La correlación por frecuencias entre los umbrales electrofisiológicos y los umbrales conductuales (obtenidos en la audiometría tonal convencional) fue mayor para los PEAAee a MF que para los PEATC por clic. Además, de los 17 niños detectados con pérdidas sensorineurales bilaterales, siete mostraron restos auditivos (en las frecuencias graves) con PEAAee a MF y no tuvieron respuestas identificables a la máxima intensidad explorada, 95 dB nHL (*normal hearing level*), con los PEATC por clic (Fig. 4).

Esta posibilidad de la técnica de PEAAee a MF para evaluar restos auditivos que no son evidenciables con los PEATC, aporta información valiosa al audiólogo para la selección y mejor ajuste de la prótesis auditiva. También sugiere la alternativa de usarla como complemento en la evaluación de la candidatura para implante coclear de lactantes y niños pequeños con pérdidas auditivas profundas.

CONCLUSIONES

El modelo cubano de cribado auditivo puede considerarse una alternativa válida para la detección temprana de trastornos auditivos, ya que aprovecha al máximo los recursos limitados humanos y tecnológicos.

La efectividad y cobertura de un programa de cribado puede incrementarse significativamente si se consideran otros factores

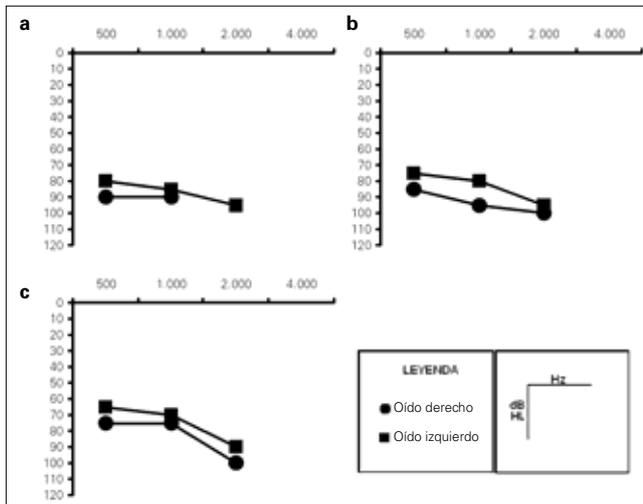


Figura 4. Resultados electroaudiométricos (PEAee a MF) con presencia de restos auditivos (frecuencias graves) en tres niños (a, b, c) con pérdidas sensorineurales bilaterales que no tuvieron respuestas identificables con el PEATC por clic a la máxima intensidad explorada (95 dB nHL).

clínicos de riesgo que se presentan después del nacimiento. Este programa logró reducir la edad media de detección de la pérdida auditiva a 10 meses durante su período de funcionamiento óptimo, e identificó al 73% de los niños deficientes auditivos con cifras relativamente bajas (1%) de falsos positivos.

La detección e intervención temprana de los trastornos auditivos permite alcanzar resultados superiores en el desarrollo cognitivo, lingüístico y afectivo.

Los resultados obtenidos con los PEAee a MF demuestran su utilidad en la evaluación objetiva de la audición a edades tempranas y permiten una caracterización más precisa de la audición residual que la que puede obtenerse con el PEATC por clic.

La técnica de PEAee a MF podría tener un valor potencial como método de cribado para identificar casos con pérdidas auditivas de predominio en las frecuencias graves, pero se requieren nuevas investigaciones para perfeccionar esta metodología.

Tabla IV. Efecto a largo plazo de la detección temprana de los trastornos auditivos en el programa cubano de cribado según evaluación neuropsicológica: retraso en la comprensión del lenguaje (tomado con permiso de [2]).

Grupos	Menor de 5 años	Entre 5-10 años	Mayor de 10 años
Cribado (n = 23)	71 %	8 %	21 %
Sin cribado (n = 29)	0 %	0 %	100 %

Tabla V. Efecto a largo plazo de la detección temprana de los trastornos auditivos en el programa cubano de cribado según evaluación neuropsicológica: rendimiento escolar (tomado con permiso de [2]).

Grupos	Sin retraso	Retraso ligero (0-2 años)	Retraso grave (más de 2 años)
Cribado (n = 23)	86 %	14 %	0 %
Sin cribado (n = 29)	71 %	14 %	14 %

Tabla VI. Efecto a largo plazo de la detección temprana de los trastornos auditivos en el programa cubano de cribado según evaluación neuropsicológica: desarrollo intelectual –coeficiente de inteligencia– (tomado con permiso de [2]).

Grupos	Normal	Limitrofe	Retraso mental
Cribado (n = 23)	64 %	21 %	14 %
Sin cribado (n = 29)	43 %	14 %	43 %

Tabla VII. Efecto a largo plazo de la detección temprana de los trastornos auditivos en el programa cubano de cribado según evaluación neuropsicológica: autoestima (tomado con permiso de [2]).

Grupos	Positivo	Neutro	Negativo
Cribado (n = 23)	50 %	50 %	0 %
Sin cribado (n = 29)	29 %	71 %	0 %

BIBLIOGRAFÍA

1. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early and later identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998; 102: 1161-71.
2. Reigosa V, Pérez-Abalo MC, Hernández D, De la Osa M, Savío G, Rodríguez M, et al. Efectos de la detección temprana sobre el desarrollo psicosocial y lingüístico de los niños con pérdidas auditivas permanentes. *Revista CENIC/Ciencias Biológicas* 2002; 33: 99-105.
3. National Institute on Deafness and Other Communication Disorders. Early identification in hearing impairment in infants and young children. NIH Consensus Statement 1993; 11: 1-24.
4. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* 2000; 106: 798-817.
5. Gimsing S, Bergholtz LM. Audiological screening of school children: preliminary results. *Scand Audiol Suppl* 1983; 17: 65-7.
6. 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: 312-9.
7. Mencher GT, Davis AC, DeVoe S, Beresford D, Bamford JM. Universal neonatal hearing screening: past, present and future. *Am J Audiol* 2001; 10: 3-12.
8. Jewett DL, Romano MN, Williston JS. Human auditory evoked potentials: possible brain stem components detected on the scalp. *Science* 1970; 167: 1517-8.
9. Kemp DT. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. *J Acoust Soc Am* 1978; 64: 1386-91.
10. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Folsom RC, Sininger Y, Cone-Wes-

- son B, et al. Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission, and auditory brain stem response test performance. *Ear Hear* 2000; 21: 508-28.
11. Galambos R, Wilson MJ, Silva PD. Identifying hearing loss in the intensive care nursery: a 20-year summary. *J Am Acad Audiol* 1994; 5: 151-62.
12. Hyde ML, Riko K, Malizia K. Audiometric accuracy of de click ABR in infants at risk for hearing loss. *J Am Acad Audiol* 1990; 1: 59-66.
13. Pérez MC, Perera M, Bobes M, Valdés M, Sánchez M. Caracterización de los potenciales evocados auditivos de tallo cerebral en lactantes cubanos. *Revista Cubana de Investigaciones Biomédicas* 1986; 5: 419-29.
14. Pérez MC, Perera M, Bobes M, Valdés M, Sánchez M. Ensayo de pesquisaje auditivo en Ciudad Habana. *Revista Cubana de Investigaciones Biomédicas* 1988; 7: 60-74.
15. Durieux-Smith A, Picton TW, Bernard P, MacMurray B, Goodman JT. Prognostic validity of brain-stem electrical response audiometry in infants of neonatal intensive care unit. *Audiology* 1991; 30: 249-65.
16. Lins OG, Picton TW. Auditory steady-state responses to multiple simultaneous stimuli. *Electroencephalogr Clin Neurophysiol* 1995; 96: 420-32.
17. Savío G, Pérez-Abalo MC, Valdés JL, Martín V, Sierra C, Rodríguez E, et al. Potenciales evocados auditivos de estado estable a múltiples frecuencias: una nueva alternativa para evaluar la audición en forma objetiva. *Acta de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello* 1997; 25: 87-97.
18. Pérez-Abalo MC, Savío G, Torres A, Martín V, Rodríguez E, Galán L. Steady state responses to multiple amplitude-modulated tones: an opti-

- mized method to test frequency-specific thresholds in hearing-impaired children and normal-hearing subjects. *Ear Hear* 2001; 22: 200-11.
19. Pérez-Abalo MC, Perera M, Carrillo B, Ponce M, Eimil E. Evaluación de un programa de pesquisaje auditivo: sensibilidad, especificidad y cobertura. Memorias de la Conferencia Internacional Métodos Avanzados en Neurociencias (Neurosciences'89). CENIC: La Habana; 1989.
 20. Martín V, Báez O, Jiménez JC. Neurónica: sistema para la adquisición y análisis de señales bioeléctricas. In Gutiérrez C, ed. Estudios avanzados en neurociencias. La Habana: CENIC; 1987. p. 134-41.
 21. Pérez-Abalo MC, Torres A, Savío G, Eimil E. Los potenciales evocados auditivos de estado estable a múltiples frecuencias y su valor en la evaluación objetiva de la audición. *Auditio: Revista Electrónica de Audiología* 2003; 2: 42-50. URL: <http://www.auditio.com/revista/pdf/vol2/2/020204.pdf>
 22. Lins OG, Picton PE, Picton TW, Champagne SC, Durieux-Smith A. Auditory steady-state responses to tones amplitude-modulated at 80 to 110 Hz. *J Acoust Soc Am* 1995; 97: 3051-63.
 23. Lins OG, Picton TW, Boucher BL, Durieux-Smith A, Champagne SC, Morán LM, et al. Frequency-specific audiometry using steady-state responses. *Ear Hear* 1996; 17: 81-96.
 24. VV. AA. Discapacidades especiales. In Camacho H, Cobas M, eds. Por

la vida. Estudio psicosocial de las personas con discapacidades y estudio psicopedagógico social y clínico genético de las personas con retraso mental en Cuba. La Habana: Abril; 2003. p. 58-66.

25. National Academy on an Aging Society (NAAS). Hearing loss. A growing problem that affects quality of life. Washington DC: National Academy on an Aging Society; 1999. p. 1-6.
26. 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: 23-33.
27. Lirio RB, Donderiz IC, Pérez-Abalo MC. Maximum likelihood estimation of signal detection model parameters for the assessment of two stage diagnostic strategies. *Int J Biomed Comput* 1992; 31: 117-26.
28. Smith AW. Hearing impairment. Report of the international workshop on primary ear and hearing care. Cosponsored by World Health Organization Africa Regional Office (AFRO), HQ and the University of Cape Town, South Africa; 12-14 March 1998; WHO / PBD / PDH / 00.10.
29. Valett ER. Evaluación del desarrollo de las aptitudes básicas para el aprendizaje. Madrid: TEA Ediciones; 1987.
30. Savío G, Pérez-Abalo MC, Gaya J, Hernández O, Mijares E. Test accuracy and prognostic validity of multiple auditory steady state responses for targeted hearing screening. *Int J Audiol* 2004 [in press].

DIAGNÓSTICO E INTERVENCIÓN TEMPRANA DE LOS TRASTORNOS DE LA AUDICIÓN: UNA EXPERIENCIA CUBANA DE 20 AÑOS

Resumen. Introducción. Los trastornos de la audición presentan una alta prevalencia en la población infantil con graves consecuencias para la comunicación, y para el desarrollo cognitivo y emocional del niño. En los últimos años se han generado importantes avances en las tecnologías disponibles para la detección temprana de las pérdidas auditivas, lo cual ha permitido la creación de programas de cribado auditivo en numerosos países según sus propias características organizativas y tecnológicas. Objetivo. Se describe y fundamenta el modelo adoptado por el programa cubano de cribado auditivo, con múltiples grupos de riesgo, en funcionamiento desde 1983. Desarrollo. Se presentan datos acerca de la prevalencia de los trastornos auditivos, edad media de detección, cobertura del cribado, programas de estimulación temprana utilizados y sus efectos sobre el desarrollo cognitivo y progreso escolar del niño. Finalmente, se discuten los resultados de la introducción de una nueva tecnología diagnóstica para la evaluación objetiva de la audición en toda la gama de frecuencias audibles, basada en el registro de potenciales evocados auditivos de estado estable (PEAee) mediante el sistema cubano AUDIX. Conclusiones. El modelo cubano de cribado auditivo puede considerarse una alternativa válida para la detección temprana de trastornos auditivos en condiciones de limitados recursos. Durante su período de funcionamiento óptimo logró reducir a 10 meses la edad media de detección. El grupo de niños identificados e intervenidos tempranamente logró un mejor desarrollo cognitivo, afectivo y lingüístico. El uso de los PEAee a múltiples frecuencias en un protocolo de cribado auditivo puede aportar valiosa información audiométrica. [REV NEUROL 2005; 41: 556-63]

Palabras clave. Cribado auditivo. Intervención temprana. Pérdida auditiva. Potenciales evocados auditivos. Potenciales evocados auditivos de estado estable. Sordera.

DIAGNÓSTICO E INTERVENÇÃO PRECOCE NAS PERTURBAÇÕES DA AUDIÇÃO: UMA EXPERIÊNCIA CUBANA DE 20 ANOS

Resumo. Introdução. As perturbações da audição apresentam uma alta prevalência na população infantil com graves consequências para a comunicação e para o desenvolvimento cognitivo e emocional da criança. Nos últimos anos têm-se verificado importantes avanços nas tecnologias disponíveis para a deteção atempada das perdas auditivas, o que tem permitido a criação de programas de crivado auditivo em numerosos países segundo as suas próprias características organizativas e tecnológicas. Objectivo. É descrito e fundamentado o modelo adoptado pelo programa cubano de crivado auditivo, com múltiplos grupos de risco, em funcionamento desde 1983. Desenvolvimento. São apresentados dados acerca da prevalência das perturbações auditivas, idade média de deteção, cobertura do crivado, programas de estimulação precoce utilizados e os seus efeitos sobre o desenvolvimento cognitivo e progresso escolar da criança. Finalmente, são discutidos os resultados da introdução de uma nova tecnologia de diagnóstico para a avaliação objectiva da audição em toda a gama de frequências audíveis, baseada no registo de potenciais evocados auditivos de estado estável (PEAee) mediante o sistema cubano AUDIX. Conclusões. O modelo cubano de crivado auditivo pode considerar-se uma alternativa válida para a deteção atempada de perturbações auditivas em condições de recursos limitados. Durante o seu período de funcionamento óptimo logrou reduzir para 10 meses a idade média de deteção. O grupo de crianças identificadas e intervencionadas precocemente resultou num melhor desenvolvimento cognitivo, afectivo e linguístico. O uso dos PEAee a múltiplas frequências num protocolo de crivado auditivo pode aportar valiosa informação audiométrica. [REV NEUROL 2005; 41: 556-63]

Palavras chave. Crivado auditivo. Intervenção precoce. Perda auditiva. Potenciais evocados auditivos. Potenciais evocados auditivos de estado estável. Surdez.