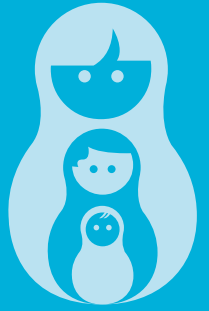


Protocol per a la detecció precoç, el diagnòstic, el tractament i el seguiment de la hipoacúsia neonatal

maternitat

infància

adolescència



© Generalitat de Catalunya

Departament de Salut

Edita: Direcció General de Salut Pública

Primera edició: Barcelona, gener 2010

Enllaç o URL de la publicació: www.gencat.cat/salut

Disseny Gràfic: Prous Science, una empresa del grup Thomson Reuters

Fotografia coberta: © Mimi Haddon/Getty Images

Grup de treball

Coordinació

Blanca Prats, Direcció General de Salut Pública.
 Ramon Prats, Direcció General de Salut Pública.
 Antoni Plasència, Director general de Salut Pública.

Membres del grup de treball:

M^a José Alemany, CREDA Tarragona.
 Teresa Amat, AICE (Federació d'Associacions d'Implantats Coclears d'Espanya).
 Montserrat Anglarill, Departament d'Educació.
 Carmen Cabezas, Direcció General de Salut Pública.
 Elena Calvo, Direcció General de Planificació i Avaluació.
 Carme Casas, Servei Català de la Salut.
 Andreu Clarós, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat.
 Maria Antònia Claveria, Hospital Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat.
 Dolors Costa, Direcció General de Planificació i Avaluació.
 Josep M^a Cubells, Institut Universitari Dexeus, Barcelona.
 Xavier Demestre, Hospital de Barcelona, Barcelona.
 Carme Galí, Servei Català de la Salut.
 Genís Garcia, Direcció General de Planificació i Avaluació.
 Montserrat Guitart, Associació Catalana d'Infermeria Pediàtrica.
 Mireia Jané, Direcció General de Salut Pública.
 Raimon Jané, Federació d'Associacions Catalanes de Pares i Persones Sordes.
 Salvador Juncà, Direcció General de Planificació i Avaluació.
 Montserrat Llovera, Creda Girona.
 Sílvia Marro, Creda J. Perelló, Vallès Occidental.
 Carme Medà, Conselleria de Salut, Palma de Mallorca.
 Vicente Molina, Societat Catalana de Pediatria.
 Marta Pastor, Direcció General de Planificació i Avaluació.
 Cristina Pellisé, Departament d'Educació.
 Enrique Perelló, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona.
 Pere Poch, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona.
 M^a Jesús Pueyo, Direcció General de Planificació i Avaluació.
 Fèlix Pumarola, Hospital Vall d'Hebron, Barcelona.
 José Risco, Hospital Joan XXIII, Tarragona.
 Jesús Viñas, Departament d'Educació.

Coordinació del grup de treball:

Carme Medà, Blanca Prats.

Amb el suport de la Societat Catalana de Pediatria, la Societat Catalana d'Otorinolaringologia i Patologia Cervicofacial, la Federació d'Associacions d'Implantats Coclears d'Espanya, la Federació d'Associacions Catalanes de Pares i Persones Sordes i l'Associació Catalana d'Infermeria Pediàtrica.

“Tots els protocols s'aniran actualitzant en funció de l'evidència i de les novetats”

Índex

| | |
|---|----|
| Presentació | IV |
| Introducció | V |
| 1. Justificació | 1 |
| 2. El problema de la hipoacúsia | 2 |
| 2.1 Concepte | 2 |
| 2.2 Classificació de la hipoacúsia | 2 |
| 2.3 Incidència | 2 |
| 2.4 Criteris de risc | 3 |
| 2.5 Conseqüències de la hipoacúsia | 3 |
| 2.6 Prevenció de la hipoacúsia | 3 |
| 3. Justificació del cribratge | 5 |
| 3.1 Tècniques de cribratge | 5 |
| 3.2 Sensibilitat, especificitat, valor predictiu positiu i negatiu de les proves de cribratge | 6 |
| 4. Requisits del protocol d'actuació i abordatge de la hipoacúsia | 7 |
| 5. Primera fase: detecció precoç universal | 8 |
| 5.1 Consideracions | 8 |
| 5.2 Esquema de cribratge | 9 |
| 6. Segona fase: diagnòstic de la hipoacúsia | 10 |
| 6.1 Unitat de Referència per a la Hipoacúsia (URH) | 10 |
| 6.2 Professionals de la Unitat de Referència per a la Hipoacúsia | 10 |
| 6.3 Exploració otorinolaringològica i proves diagnòstiques | 10 |
| 6.4 Comunicació del resultat de les proves a la família | 13 |
| 7. Tercera fase: tractament de la hipoacúsia | 14 |
| 7.1 Recursos per al tractament de la hipoacúsia | 14 |
| 7.2 Tractament de la hipoacúsia transmissiva permanent | 15 |
| 7.3 Tractament de la hipoacúsia neurosensorial | 15 |
| 7.4 Tractament pedagògic i logopèdic: CREDA | 15 |
| 8. Quarta fase: seguiment de la hipoacúsia | 18 |
| 9. Indicadors de qualitat del Programa de detecció de la hipoacúsia | 19 |
| 9.1 Indicadors de procés | 19 |
| 9.2 Indicadors de resultats | 19 |
| 10. Comissió de seguiment | 20 |
| ANNEX 1. Situació dels CREDA a Catalunya | 21 |
| ANNEX 2. Associacions vinculades a la hipoacúsia | 22 |
| Referències bibliogràfiques | 23 |

Presentació

La hipoacúcia és una problemàtica de gran importància, no només en l'àmbit sanitari sinó també en altres entorns com l'educatiu i el social, que en els infants pot comportar retards en l'aprenentatge i dificultats a nivell lingüístic.

És per aquest motiu que s'ha considerat important dur a terme aquest *Protocol per a la detecció precoç, diagnòstic, tractament i seguiment de la hipoacúcia neonatal*. És una publicació de consens sobre el cribratge, diagnòstic, tractament i seguiment de la hipoacúcia infantil per tal d'obtenir unes pautes comunes per a tots els professionals implicats en l'atenció de la sordesa amb l'objectiu de detectar-la precoçment i posar en marxa les mesures adequades.

En efecte, la detecció precoç de la hipoacúcia no només ha de permetre fer-ne un diagnòstic primerenc sinó que també ha d'ajudar a millorar els aspectes comunicatius i lingüístics de l'infant evitant que tingui repercussions en el seu desenvolupament global.

Aquest Protocol és fruit del treball conjunt i del consens de diferents professionals experts en el camp de la hipoacúcia a qui volem agrair la seva col·laboració. Hi han participat societats científiques, associacions de persones i professionals vinculats a la sordesa, professionals del Departament de Salut i del Departament d'Educació per tal de fer un abordatge interdisciplinari i integral del cribratge, tractament i seguiment de la hipoacúcia.

Per a la seva elaboració els professionals s'han basat en les recomanacions científiques dels organismes nacionals i internacionals, així com en les propostes de les agències d'avaluació tecnològica.

Hi han tingut un paper especial els centres de recursos educatius per a deficients auditius (CREDA), que depenen del Departament d'Educació i estan establerts al llarg del territori de Catalunya. En concret, és important la seva tasca de coordinació de serveis i de seguiment dels nadons en tot el territori.

Confiam, doncs, que aquest Protocol serveixi de guia als professionals de l'àmbit de l'otorinolaringologia pediàtrica tot facilitant-los la implementació del cribratge de la hipoacúcia en els centres de Catalunya amb l'objectiu últim de millorar la detecció d'infants amb sordesa.

MARINA GELI I FÀBREGA
Consellera de Salut

Introducció

La hipoacúsia en els infants és una problemàtica que si no es detecta precoçment pot tenir repercussions en el desenvolupament d'aquests.

La seva incidència en els casos d'hipoacúsia infantil susceptible de tractament és de 3/1.000 infants i en els casos d'hipoacúsia severa i profunda és de 1/ 1000 infants.

A més, la detecció precoç de la hipoacúsia i la posterior intervenció en aquest sentit determina un pronòstic més favorable. Per això, s'ha considerat la conveniència d'instaurar un cribratge universal de la hipoacúsia en tots els nens i nenes de Catalunya.

L'objectiu d'aquest Protocol és la descripció del procediment de cribratge auditiu neonatal universal, així com el seu diagnòstic, tractament i seguiment dels casos un cop han estat detectats.

Així mateix, s'han establert els circuits necessaris per a la implementació del cribratge i s'han determinat les comissions de seguiment establertes per als casos que ho requereixin detectats al llarg de tot el procés.

La tècnica de cribratge utilitzada és la prova dels potencials auditius evocats, per la seva alta fiabilitat, fins que finalment, si cal, es derivi l'infant per a fer el diagnòstic definitiu de la hipoacúsia. Posteriorment, s'indicarà el tractament del nadó i es farà el seguiment dels casos detectats d'hipoacúsia conjuntament amb els centres de recursos educatius per a deficients auditius (CREDA).

Ha estat també d'especial importància la inclusió en el document dels indicadors que han de permetre dur a terme un seguiment de la implementació d'aquest Protocol i l'avaluació posterior.

La publicació ha estat elaborada per un grup de professionals experts que ha consensuat les recomanacions científiques basant-se en la seva pròpia experiència i en l'evidència científica de les principals agències de tecnologia i documents de consens internacional i nacional, i ha tingut en compte els criteris del 2007 del Joint Committee on Infant Hearing, però considerant sempre també les especials característiques territorials de Catalunya.

Finalment, vull expressar el meu agraïment a tots els professionals de l'àmbit de l'otorinolaringologia pediàtrica que han participat en la realització d'aquest Protocol, així com a les societats científiques implicades que han fet possible aquesta nova eina de suport a l'actuació interdisciplinària en benefici de la salut maternoinfantil a Catalunya.

ANTONI PLASÈNCIA I TARADACH

Director general de Salut Pública

M^a LUISA DE LA PUENTE MARTORELL

Directora general de Planificació i Avaluació
Subdirectora del Servei Català de la Salut

Justificació

L'objectiu d'aquest document és descriure el procediment de cribratge auditiu universal neonatal a Catalunya, així com el diagnòstic, tractament i seguiment de la hipoacúsia en tots els casos detectats. L'objectiu del cribratge és la identificació precoç dels infants que presenten una pèrdua auditiva ≥ 40 dB, així com el diagnòstic i tractament del total d'infants afectats.

Segons l'OMS, es considera que la incidència de la hipoacúsia severa i profunda és d'1/1000 nounats vius, i si hi afegim la hipoacúsia moderada la incidència és de 3/1000. Aquests són els casos que detectarem en aquest protocol, ja que poden causar problemes i són les hipoacúsies susceptibles de tractament.

Es considera que la hipoacúsia és un problema greu atès que, no només pot tenir repercussions permanents en el desenvolupament del llenguatge de l'infant, sinó que pot alterar el seu desenvolupament intel·lectual (pel seu paper fonamental en el desenvolupament de processos cognitius més complexos), emocional, motriu i social (1).

Segons l'Agency for Healthcare Research and Quality (AHRQ) (2), hi ha evidència basada en mostres poblacionals que el diagnòstic i

tractament s'endarrereix fins després del primer o segon any en molts infants amb problemes congènits de dèficit auditiu. Això és especialment cert en infants que tenen un risc baix de dèficit auditiu en néixer.

Actualment, disposem de tractament i/o ajuts terapèutics per a les pèrdues auditives, però el seu èxit i el pronòstic depenen del diagnòstic precoç (2). La detecció precoç de la hipoacúsia es pot realitzar amb tècniques senzilles, fiables i no invasives, aplicables en el període neonatal, amb una alta especificitat i sensibilitat, així com una relació cost-benefici bona. Les tècniques actuals són: otoemissions acústiques (OEA) i potencials evocats auditius de tronc cerebral automatitzats (PEATC-A).

S'ha considerat necessari establir un protocol de cribratge neonatal de la hipoacúsia atesa la importància de la seva detecció precoç, per tal de fer un diagnòstic primerenc, i així iniciar un procés mèdic i educatiu el més precoç possible que ajudi a millorar els aspectes comunicatius i lingüístics, i evitar possibles repercussions en el desenvolupament global de la persona.

El problema de la hipoacúsia

2.1 Concepte

La hipoacúsia és una disminució o pèrdua de l'agudesa auditiva. Una persona es considera normoacúsica quan el seu llindar auditiu és ≤ 20 dB en totes les freqüències representades en l'audiograma.

2.2 Classificació de la hipoacúsia

Es pot classificar la hipoacúsia de moltes maneres. En aquest document es descriu en funció dels paràmetres més rellevants: localització de la lesió, grau de pèrdua auditiva, moment d'aparició, evolució i agent causal.

Segons la localització de la lesió:

- Hipoacúsia de transmissió: pèrdua auditiva provocada per alteracions a nivell de l'orella mitjana i/o de l'orella externa.
- Hipoacúsia de percepció o neurosensorial: pèrdua auditiva provocada per alteracions a nivell de l'orella interna i/o la via auditiva:
 - coclear (orella interna)
 - retrococlear (via auditiva)
- Hipoacúsia mixta: pèrdua auditiva provocada per alteracions a nivell de l'orella externa i/o l'orella mitjana i orella interna.
- Trastorns del processament auditiu central: disfunció auditiva provocada per alteracions a nivell de les vies auditives centrals i/o corticals.

Segons el grau de pèrdua auditiva, es fa la mitjana entre les freqüències 500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz i 4000 Hz segons la Hearing Aid Industry Conference (HAIC).

- Hipoacúsia lleu: pèrdua auditiva entre 21 i 40 dB.
- Hipoacúsia moderada: pèrdua auditiva entre 41 i 70 dB.
- Hipoacúsia severa: pèrdua auditiva entre 71 i 90 dB.

- Hipoacúsia profunda: pèrdua auditiva superior a 90 dB.

Segons el moment d'aparició:

- Hipoacúsia prelingual o prelocutiva: quan es produeix durant la gestació o al llarg del primer any de vida.
- Hipoacúsia perilingual o perilocutiva: quan es produeix al voltant del període de l'adquisició del llenguatge.
- Hipoacúsia postlingual o postlocutiva: quan es produeix un cop el llenguatge oral ja està instaurat.

Segons l'evolució:

- Estable: la pèrdua auditiva es manté sense canvis fins l'edat adulta.
- Progressiva: la pèrdua auditiva va augmentant al llarg del temps.
- Fluctuant: la pèrdua auditiva és inestable periòdicament, retornant al llindar auditiu previ o no.

Segons l'agent causal:

- Genètiques o hereditàries: poden ser sindròmiques (hi ha al voltant de 400 síndromes genètiques descrites associades a la hipoacúsia) i no sindròmiques.
- Adquirides: poden ser prenatales, perinatales i postnatales.
- D'origen desconegut.

2.3 Incidència

La hipoacúsia moderada, severa i pregona té una incidència del 2,8/1000 nounats vius, i segons l'OMS es considera que la incidència de la hipoacúsia severa i pregona és d'1/1000 nounats vius (veure Taula 1).

Entre els infants que tenen hipoacúsia, aproximadament el 50% presenten factors de risc. Entre la població amb factors de risc, aproximadament el 5 a 8% desenvolupen hipoacúsia (3, 4).

Taula 1. Incidència de la hipoacúsia en els nounats.

| | | |
|-----------------------------|-----------|----------------|
| Hipoacúsia severa i pregona | (> 70 dB) | 1/1000 nounats |
| Qualsevol grau d'hipoacúsia | (> 40 dB) | 3/1000 nounats |

2.4 Criteris de risc

Els factors de risc del Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) 2007 són (5):

1. Sospita d'hipoacúsia i/o retard en l'adquisició del llenguatge
2. Història familiar de sordesa permanent a la infantesa
3. Estància a la UCI durant més de 5 dies o ventilació assistida o oxigenació amb membrana extracorpòrea o medicació ototòxica o hiperbilirubinèmia amb criteris d'exsanguinotransfusió
4. Infecció congènita per citomegalovirus, herpes, rubèola, sífilis o toxoplasmosi
5. Anomalies craniofacials
6. Estigmes associats a una síndrome que inclogui sordesa
7. Síndromes associades a hipoacúsia progressiva o d'instauració tardana: neurofibromatosi, osteopetrosi, síndrome d'Usher, etc.
8. Alteracions neurodegeneratives (síndrome de Hunter, etc.) o neuropaties sensomotors (atàxia de Friedreich, síndrome de Charcot-Marie-Tooth, etc.)
9. Infeccions postnatsals amb cultiu positiu, associades a hipoacúsia (meningitis, herpes virus, varicel·la)
10. Traumatisme cranioencefàlic que requereixi hospitalització
11. Quimioteràpia

Hipoacúsia retrococlear i/o neuropatia auditiva

1. Prematuritat extrema (<28 setmanes)
2. Anòxia-hipòxia
3. Hiperbilirubinèmia
4. Anomalies desmielinitzants
5. Síndromes associats a altres neuropaties
6. Factors genètics

2.5 Conseqüències de la hipoacúsia

Es tracta de la deficiència més freqüent de l'ésser humà i les seves repercussions en la infància provoquen un problema greu (6). L'audició i el llenguatge estan íntimament relacionats. Al llarg dels primers anys de vida es desenvolupen les àrees corticals de processament i reconeixement del llenguatge i l'audició normal és una condició indispensable perquè això es realitzi (7). La màxima plasticitat cerebral per al reconeixement dels codis auditius es produeix des del naixement fins el primer any de vida (8). Convé remarcar que les hipoacúsies moderades poden comportar que l'infant perdi el 50% de la conversació normal diària en determinades circumstàncies relacionades amb l'entorn.

El diagnòstic tardà està associat amb el retard en l'adquisició del llenguatge i això ocasiona problemes en la lectura i adquisicions escolars (evidència de nivell II-III segons l'AHRQ).

2.6 Prevenció de la hipoacúsia

L'avaluació completa de la hipoacúsia contempla també la seva prevenció.

La prevenció primària consisteix a realitzar actuacions dirigides a educació sanitària, que contemplin el consell genètic en casos de predisposició familiar, un bon control de l'embaràs, una bona assistència perinatal, tenir cura dels tractaments amb la utilització imprescindible d'ototòxics, immunitzacions preventives, quimioprofilaxis, així com evitar

els factors predisponents ambientals (ambients sorollosos).

En la prevenció secundària, l'eina bàsica és el cribratge auditiu neonatal universal, les pautes del qual es desenvolupen en aquest document. En l'àmbit del *Protocol d'activitats preventives i de promoció de la salut a l'edat pediàtrica (Infància amb salut)* (9), es du a terme la prova de reacció al so (basada en la prova d'Ewing)*, prova de cribratge que es realitza entre els 7 i els 9 mesos, i les exploracions auditives adients segons l'edat, sobre-

tot en els casos dels infants amb indicadors de risc d'hipoacúsia tardana. Segons la literatura consultada i l'evidència científica, l'edat mitjana de detecció sense cribratge està entre els 20 i els 36 mesos (10). En canvi, l'edat de detecció amb cribratge auditiu se situa en els 2 mesos de vida. Els beneficis que s'obtenen en els resultats a llarg termini d'una detecció, diagnòstic i intervenció precoços justifiquen la seva aplicació (11).

La prevenció terciària és el tractament precoç i el seguiment dels casos identificats.

*Prova de reacció al so: que té com a objectiu avaluar si l'infant entre 7 i 9 mesos mostra una bona capacitat de reacció i atenció a certs estímuls sonors propis de la vida quotidiana (sonall, plat, got, cullereta...), d'intensitat relativament fluixa. Serveix, conjuntament amb d'altres proves, per a la detecció precoç de la sordesa neurossensorial.

Justificació del cribratge

Els dèficits auditius a la infantesa reuneixen tots els requisits que s'exigeix a les malalties que són sotmeses a un cribratge universal.

- La hipoacúcia infantil és un problema greu per al correcte desenvolupament de l'infant afectat. El 80% de les hipoacúsies infantils es presenten en el naixement o període neonatal.
- El seu diagnòstic és tardà ja que en els primers mesos de vida la hipoacúcia no es manifesta de forma evident.
- Més del 90% dels infants amb hipoacúcia greu neixen de pares oients. Si s'avalua només als infants amb indicadors de risc, aproximadament un 50% dels casos no es detectaran. A més, els antecedents familiars d'hipoacúcia són els més difícils de detectar i tenen un impacte molt elevat d'associació amb la sordesa (12, 13).
- Disposem de tractament i/o ajuts terapèutics per a qualsevol pèrdua auditiva, que tenen millor pronòstic quan la intervenció és precoç.
- Disposem d'eines de cribratge fiables, objectives, no invasives, senzilles, aplicables en el període neonatal, amb una especificitat i sensibilitat altes, així com una relació cost-benefici bona. Tècnicament, les otoemissions i els potencials són tests de cribratge d'elevada precisió per als problemes congènits d'audició (evidència nivell II-1).
- El cost dels programes de cribratge neonatal de la hipoacúcia no és superior al d'altres malalties congènites menys prevalents (fenilcetonúria i hipotiroidisme), en les que sí que està establert el cribratge obligatori (14). La fenilcetonúria presenta una incidència d'1/14.000 noutats vius, i l'hipotiroidisme, d'1/3500 noutats vius.

El cribratge auditiu neonatal universal és un cribratge recomanat per nombroses societats mèdiques relacionades amb el món de l'audició (15, 16), tant espanyoles (CODEPEH, Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia), com europees (AHEAD, European Consensus Project on Neonatal

Screening), així com les societats d'audiologia, pediatria i otorinolaringologia i altres institucions nord-americanes (ASHA, American Speech-Language-Hearing Association; AAOHNS, American Academy of Otolaryngology- Head and Neck Surgery; AAA, American Academy of Audiology; AAP, American Academy of Pediatrics). Segons l'AAP (2000), la CODEPEH (1999) i l'AHEAD (1998), el cribratge auditiu universal permet:

- La detecció de la hipoacúcia en el període neonatal.
- El diagnòstic com a màxim als 3 mesos.
- L'inici del tractament abans dels 6 mesos (intervenció precoç).
- El seguiment de tots els casos detectats.

3.1 Tècniques de cribratge

El cribratge auditiu, a partir dels anys vuitanta, es va realitzar mitjançant l'ús de les otoemissions (OEA). Posteriorment, es va introduir una altra tècnica, els potencials evocats auditius automatitzats (PEATC-A), per tal de disminuir els falsos negatius.

Otoemissions acústiques transitòries i per productes de distorsió (OEAt, PD)

És una tècnica objectiva que permet recollir en un traçat la fracció de so que es detecta en el conducte auditiu extern, provocada per un estímul transitori (OEAt) o per estímuls continus [productes de distorsió (PD)]. És una prova que permet localitzar la lesió a nivell de les cèl·lules ciliades externes de la còclea.

Potencials evocats auditius de tronc cerebral automatitzats (PEATC-A)

Els potencials és una tècnica objectiva que registra l'activitat elèctrica del nervi auditiu i de la via auditiva fins al tronc cerebral. S'utilitza una estimulació acústica, "el clic". El traçat elèctric que es produeix es recull per mitjà d'uns elèctrodes de superfície col·locats a la pell.

Els potencials estan presents en l'ésser humà des de la setmana 25 de gestació i no es veuen interferits pel fet d'estar dormint ni per la sedació o l'atenció.

Els sistemes de registre automatitzats, utilitzats en els aparells de cribratge, determinen, per mitjà d'un algoritme matemàtic, si els registres es corresponen amb una resposta auditiva normal (PASS) o no adequada (NOPASS-REFER), obtinguda en una franja d'edat entre les 35 setmanes de gestació i els 6 mesos.

La prova finalitza automàticament quan ha detectat resposta o després d'un nombre determinat de senyals, si no ha pogut detectar-la.

Requeriments: Identificar bilateralment l'ona V a 35-40dB.

3.2 Sensibilitat, especificitat, valor predictiu positiu i negatiu de les proves de cribratge

Tècnicament, segons les agències de tecnologia, les otoemissions i els potencials són tests

de cribratge d'elevada precisió per als problemes congènits d'audició (evidència de nivell II-1) (Taula 2).

Valor predictiu positiu

En tots els programes de cribratge auditiu s'obtenen valors predictius positius baixos a causa de l'elevat número de falsos positius que es generen. Per OEA van des del 5% (17) fins a un 15% (18). Els valors predictius augmenten d'un 5% a un 19% quan utilitzen la tecnologia dels equips PEATC-A.

El valor predictiu positiu de realitzar dos passos en el protocol de cribratge de la hipoacúcia bilateral permanent moderada-profunda està pròxim al 7% (evidència de nivell II-2).

Valor predictiu negatiu

Els valors van del 99,9% (11, 12, 19) a un 100% (3).

Taula 2. Sensibilitat, especificitat i durada de les OEA i els PEATC-A.

| | OEA | PEATC-A |
|------------------|----------------------|----------------------------------|
| Objecte d'estudi | Activitat coclear | Activitat coclear i retrococlear |
| Sensibilitat | 76 a 100% | 82 a 100% |
| Especificitat | 82 a 98% | 93 a 98% |
| Durada | 2 a 3 min/per orella | 3 a 5 min/per orella |

Requisits del protocol d'actuació i abordatge de la hipoacúsia

Segons l'American Association of Pediatrics (AAP), els requisits del protocol de detecció universal de la hipoacúsia han de ser:

1. Estudiar ambdues oïdes, al menys en el 95% de tots els nounats.
2. Detectar tots els casos de dèficit auditiu unilateral o bilateral superior a 40 dB HL en la millor orella.
3. Tenir una taxa de falsos positius igual o inferior a 3% i de falsos negatius de 0%.
4. Tenir una taxa de remissió per a estudi audiològic i confirmació del diagnòstic inferior al 4%.
5. Que el diagnòstic definitiu i la intervenció es realitzin abans dels 6 mesos.

El llindar que es considera acceptable és el de 40 dB, atès que una hipoacúsia lleugera (<40 dB) no és tributària de detectar, ja que no té unes repercussions cognitives,

comunicatives i lingüístiques remarcables i, encara que es diagnostiqui més tardanament, es pot corregir.

Per fer possible aquest protocol caldrà desenvolupar-lo en quatre fases:

- Primera fase: Té com a objectiu la detecció precoç de la sordesa en els nadons nascuts a Catalunya mitjançant les proves de cribratge universal, abans de l'alta hospitalària.
- Segona fase: Té com a objectiu el diagnòstic i avaluació dels infants detectats amb pèrdua auditiva, com a màxim als 3 mesos.
- Tercera fase: Té com a objectiu l'inici del tractament de la hipoacúsia, tant medicoquirúrgic com protètic, educatiu, pedagògic i lingüístic, abans dels 6 mesos.
- Quarta fase: Té com a objectiu el seguiment mèdic, protètic, educatiu, pedagògic i lingüístic dels casos detectats d'hipoacúsia.

Primera fase: detecció precoç universal

El grup de treball recomana els PEATC-A com a prova d'elecció per realitzar el cribratge perquè és la prova més sensible i específica i detectarà també les sordeses retrococleares.

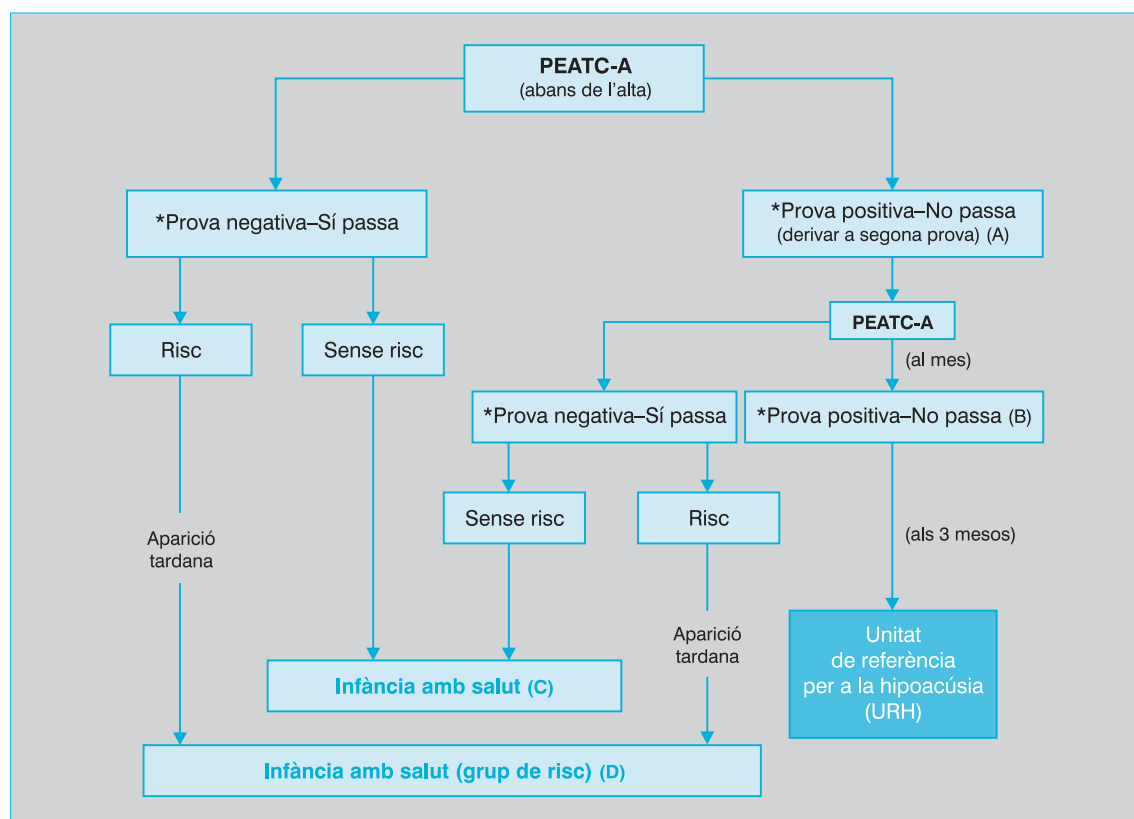
5.1 Consideracions

Per tal de desenvolupar aquesta primera fase cal tenir present les següents consideracions (20-22).

- Tots els nounats han de ser explorats. El cribratge amb PEATC-A es pot fer des de les primeres hores de vida i s'ha de realitzar abans de l'alta hospitalària. Es proposa fer-ho a les maternitats i assegurar el cribratge tots els dies de l'any.
- S'han de fer activitats d'informació i divulgació a la població en general sobre la hipoacúsia i les seves repercussions, així com una sensibilització sobre la importància de realitzar el cribratge.
- S'ha d'informar a la família de manera entenedora en què consisteix la prova. Això es pot fer al llarg de l'últim trimestre de l'embaràs per part del servei d'obstetrícia i/o ASSIR, mitjançant un tríptic informatiu, o a la mateixa maternitat, abans de fer la prova.
- Els documents d'informació haurien de ser editats homogèniament per part del Departament de Salut. El consentiment informat no necessita suport escrit.
- En el cas excepcional que els familiars es neguin a realitzar la prova al nadó, s'haurà de reflectir per escrit en la història clínica i el carnet de salut de l'infant. Si posteriorment a l'alta els familiars decideixen fer la prova, l'equip pediàtric vetllarà per coordinar la seva realització al centre hospitalari corresponent.
- Malgrat que les tècniques de cribratge són senzilles de realitzar i d'interpretar a causa de la seva automatització, és molt important la formació i experiència del personal que fa la prova, ja que s'ha d'aconseguir tenir una taxa de falsos positius igual o inferior a 3% i una taxa de falsos negatius tendent a 0 (23).
- Tots els hospitals han de comptar amb un responsable/coordinador del protocol de cribratge de la hipoacúsia, que vetllarà per un correcte funcionament del programa.
- S'ha d'assegurar identificar i realitzar el seguiment dels nounats amb indicadors de risc a desenvolupar hipoacúsies tardanes. Es recomana fer el seguiment amb el carnet de salut de l'infant i informar a la família del seu significat i dels controls que cal seguir.
- Al carnet de salut cal que consti el resultat de les proves, la tècnica utilitzada i si presenta indicadors de risc de patir hipoacúsia, per tal que el professional d'atenció primària pugui fer el seguiment d'aquest infant i comprovar si ha dut a terme o no les proves de cribratge. En cas que no s'hagi pogut realitzar la prova, l'equip pediàtric d'atenció primària vetllarà per realitzar la prova a l'hospital en els següents 30 dies de vida.
- Els infants hospitalitzats a l'UCI realitzaran les proves el més tard possible, i abans de l'alta hospitalària (presentació de factors de risc perinatal, immadura).

5.2 Esquema de cribatge

Figura 1. Esquema de cribatge de la hipoacúsia.



*Es registrarà en el carnet de salut i en el registre el resultat de la prova i els factors de risc en cas que n'hi hagi, per tal de fer-ne seguiment posterior.

- A:** Tots els infants que tinguin una primera prova positiva han de ser donats d'alta amb cita concertada per realitzar una segona prova.
- B:** Tots els infants que tinguin una segona prova positiva han de ser derivats directament a la Unitat de referència per a la hipoacúsia (URH).
- C:** Els infants que pel Protocol d'activitats preventives i de promoció de la salut a l'edat pediàtrica se sospiti o detecti una sordesa hauran de ser derivats per tal que se'ls duguin a terme les proves corresponents.
- D:** Revisió auditiva d'acord amb el que indica el Protocol d'activitats preventives i de promoció de la salut a l'edat pediàtrica, especialment pel que fa al període dels tres primers anys de vida.

Segona fase: diagnòstic de la hipoacúsia

L'objectiu d'aquesta segona fase consisteix en dur a terme el diagnòstic de tots els infants detectats en la primera fase del cribratge universal com a possibles hipoacúsics, en el període de temps més breu possible, és a dir, al voltant del tercer mes de vida.

6.1 Unitat de Referència per a la Hipoacúsia (URH)

Per tal de desenvolupar aquesta segona fase serà necessària la creació de la unitat de referència per a la hipoacúsia (URH). La funció d'aquesta unitat és la de fer el diagnòstic definitiu i orientar el tractament i seguiment posterior, conjuntament amb els Centres de Recursos Educatius per a Deficients Auditius (CREDA) (23). La unitat farà les proves necessàries per arribar a un diagnòstic i posar en marxa les coordinacions necessàries per fer el tractament i el diagnòstic etiològic.

6.2 Professionals de la Unitat de Referència per a la Hipoacúsia

- Otorinolaringòleg amb experiència infantil
- Tècnic expert en audiologia infantil

Es necessària la coordinació amb els altres professionals requerits per formar un equip multidisciplinari.

6.3 Exploració otorinolaringològica i proves diagnòstiques

L'exploració otorinolaringològica infantil haurà de contemplar els següents apartats:

1. Història personal i familiar completa
2. Exploració otorinolaringològica completa
3. Exploració audiològica general.

Tècniques objectives per diagnosticar la hipoacúsia

Otoemissions acústiques transitòries (OEA)

Són sons d'escassa intensitat generats per l'activitat fisiològica de les cèl·lules ciliades externes de la còclea, els quals es poden enregistrar en el conducte auditiu extern. Es generen com a resposta a un estímul extern transitori ("clic"), d'uns 80 dB de pressió acústica (sound pressure level, SPL) i repetit cada 20 ms.

Els clics arriben a l'orella mitjançant un petit adaptador que s'ajusta en el conducte auditiu extern, provocant l'excitació d'una zona ampla de la còclea, amb la contracció de les cèl·lules ciliades externes. Aquestes, després d'un petit temps de latència (5 a 15 ms), donen lloc a un so, el qual, per via retrògrada, torna al conducte auditiu extern. Aquí es captat per un petit micròfon situat en el mateix adaptador, passa a un petit ordinador (aparell portàtil), que processa el senyal i mostra el resultat de la prova com a "passa" o "no passa".

Així doncs, les OEA no mesuren l'indar auditius, sinó que confirmen o neguen la presència d'un mecanisme necessari per tenir una audició dins la normalitat. Les OEA són inexistents en cas de pèrdues auditives superiors a 25-35 dB.

Avantatges d'aquesta prova:

- Objectiva
- No invasiva
- Sensible
- De ràpida realització (2 a 3 minuts per orella), sempre que l'infant estigui quiet o dormit.

Limitacions:

- Només explora la integritat de les cèl·lules ciliades externes. No detecta les sordeses d'origen retrococleares (neuropatia auditiva).

- Fiable a partir del 2n a 3r dia de vida (en les primeres 24 a 48 hores els falsos positius són més alts a causa de l'existència de líquid amniòtic o vèrnix caseosa en el conducte auditiu extern de l'infant).
- Afectació per patologia de l'orella mitjana (si l'infant té otitis no s'enregistren les otoemissions).
- Afectació pel soroll d'ambient. És aconsellable realitzar-les en un lloc silenciós.
- Afectació pel moviment i el plor.

Otoemissions acústiques per productes de distorsió (PD)

Tècnica menys utilitzada que les OEA transitòries. La diferència bàsica amb les OEA transitòries és que es generen com a resposta a dos estímuls continus.

Potencials evocats auditius del tronc cerebral (PEATC)

Tal com hem descrit en l'apartat de "tècniques de cribratge", els PEATC són el registre de les variacions de potencial que generen diferents parts de la via auditiva (de la còclea fins al tronc cerebral) en resposta a estímuls sonors (clics).

Quan utilitzem aquesta tècnica per a diagnòstic, els clics s'emeten a diferents intensitats amb l'objectiu de determinar el llindar auditiu electrofisiològic. En la resposta, captada a través dels elèctrodes de superfície (generalment col·locats a nivell d'ambdues mastoides i al front), s'analitzen els 10 ms que segueixen a l'estímul. La resposta normal consisteix en una corba de cinc-set ones (anomenades I, II, III, IV, V, VI i VII) que es generen en les diferents parts de la via auditiva, des de la còclea fins al tronc cerebral. L'ona V és la primera que apareix, i la intensitat mínima en què es detecta aquesta ona determina el llindar auditiu.

La realització dels PEATC de diagnòstic requereix de personal especialitzat, ja que el seu resultat necessita de la interpretació dels traçats. Mitjançant la identificació de les ones, la valoració de la seva morfologia i de les seves latències de presentació es pot arribar a diagnosticar, a més del llindar auditiu, el tipus d'hipoacúsia (transmissiva, coclear o retrococlear). El registre d'aquesta prova pot estar interferida

pel grau de maduració neurològica de l'infant (possibles falsos resultats en grans prematurs o malalties neurològiques).

Cal recordar que els PEATC només informen sobre les freqüències agudes (2-4 KHz) i que el seu resultat pot estar interferit per la patologia de les orelles mitjanes (otitis).

Durant la realització de la prova, l'infant ha d'estar adormit (son fisiològic o induït), ja que els moviments de l'infant provoquen estímuls que produeixen interferències en el senyal captat.

El temps de realització d'aquesta prova és llarg (fins i tot més de mitja hora), ja que cal explorar cada orella per separat, a diferents intensitats, i comprovar els traçats.

Potencials evocats auditius d'estat estable (PEAee)

Són respostes, provocades per tons continus modulats en amplitud, que s'obtenen a diferents freqüències d'estimulació. Per mitjà de càlculs matemàtics complexos s'aconsegueix representar-les en un audiograma.

Les respostes es generen en la part de la via auditiva compresa entre els nuclis coclears i el tronc cerebral (les mateixes estructures que generen les ones III a V en els PEATC).

És possible enregistrar simultàniament resposta de les dues orelles i a varies freqüències.

La seva concordança amb els llindars obtinguts per audiometria tonal és alta, sempre i quan es realitzin de manera acurada (infant adormit, no patologia de les orelles mitjanes, bones condicions tècniques).

Tècniques subjectives

Són un conjunt de proves complementàries a la valoració objectiva. Es tracta d'una bateria de proves audiomètriques que permeten un millor estudi i coneixement de la pèrdua auditiva, tipus i grau, així com de la morfologia de la corba audiomètrica. Requereix de la col·laboració del subjecte valorat. En funció de l'edat i grau de col·laboració, s'utilitzen diferents procediments i eines per realitzar l'exploració.

Podem classificar segons la metodologia en:

- Audiometria observacional o de distracció: es presenten tons modulats (warble) de diferents freqüències i intensitats. S'observen

les respostes del nadó, com ara: canvis en el ritme respiratori, excitació nerviosa, reflex de moviment d'extremitats, reflex cocleopalpebral, reflex de succió, etc. La franja d'edat en què es realitza aquesta prova és de 0 a 6 mesos d'edat.

- Audiometria de resposta d'orientació condicionada (VRA): és una prova per valorar les capacitats auditives mitjançant l'observació del comportament amb un condicionament o reforç visual. S'envien tons modulats (warble) a diferents freqüències i intensitats i s'entrena l'infant a un condicionament fins aconseguir una resposta condicionada. La franja d'edat en què es realitza aquesta prova és de 6 mesos fins a 2 anys d'edat.
- Audiometria de participació o lúdica: l'infant fa una tasca lúdica davant un estímul acústic amb l'objectiu de cercar el seu llindar auditiu a les diferents freqüències explorades. La franja d'edat en què es realitza aquesta prova és de 2 anys fins a 3 a 4 anys d'edat, quan l'infant pot realitzar la prova com un adult.

Definicions d'interès:

- Audiometria: prova audiològica subjectiva que ens permet valorar les capacitats auditives de l'infant.

- Audiometria tonal liminar: ens permet obtenir el llindar d'audició de l'infant. S'envien estímuls a diferents freqüències i intensitats. S'estimula mitjançant uns auriculars per obtenir la via aèria de cadascuna de les orelles explorades. S'estimula mitjançant un vibrador ossi per obtenir el llindar de la via òssia. S'estimula en camp lliure mitjançant uns altaveus, per valorar l'estat de la via aèria binaural.
- Audiometria tonal supraliminar: es tracta d'un tipus d'audiometria que, mitjançant l'estimulació per sobre del llindar auditiu, ens permet establir entre d'altres: el llindar subjectiu d'incomoditat, el llindar subjectiu de confort, distorsions d'intensitat, alçada i de temps.
- Audiometria verbal: tipus de prova que ens permet establir el llindar de detecció, discriminació i intel·ligibilitat per a la percepció del llenguatge. Per a la seva realització s'utilitzen estímuls verbals fonèticament balancejats.

Registre:

S'establirà un registre per dur a terme el seguiment dels casos i la recerca activa dels casos perduts per tal de dur a terme el cribratge adequadament i realitzar l'avaluació del programa.

Taula 3. Quadre resum de les proves audiològiques segons edat d'aplicació.

| | | Naixement | >2/3 dies | 3-6 m | 6-12 m | 12-24 m | 24-36 m |
|--------------------|---|-----------|-----------|-------|--------|---------|---------|
| Cribratge | PEATC-A | ■ | | ■ | | | |
| | OEAt | ■ | | ■ | | | |
| Proves objectives | OEAt | ■ | | | | | |
| | PD | ■ | | ■ | | | |
| | PEATC | ■ | | ■ | | | |
| | PEAee | ■ | | ■ | | | |
| | Timpanometria | ■ | | ■ | | | |
| Proves subjectives | Audiometria observacional | ■ | | ■ | | ■ | |
| | Audiometria orientació condicionada (VRA) | ■ | | ■ | | ■ | |
| | Audiometria lúdica | ■ | | ■ | | ■ | |

PEATC-A: potencials evocats auditius de tronc cerebral automatitzats; OEAt: otoemissions acústiques transitorïes; PD: productes de distorsió; PEATC: potencials evocats auditius de tronc cerebral; PEAee: potencials evocats auditius d'estat estable.

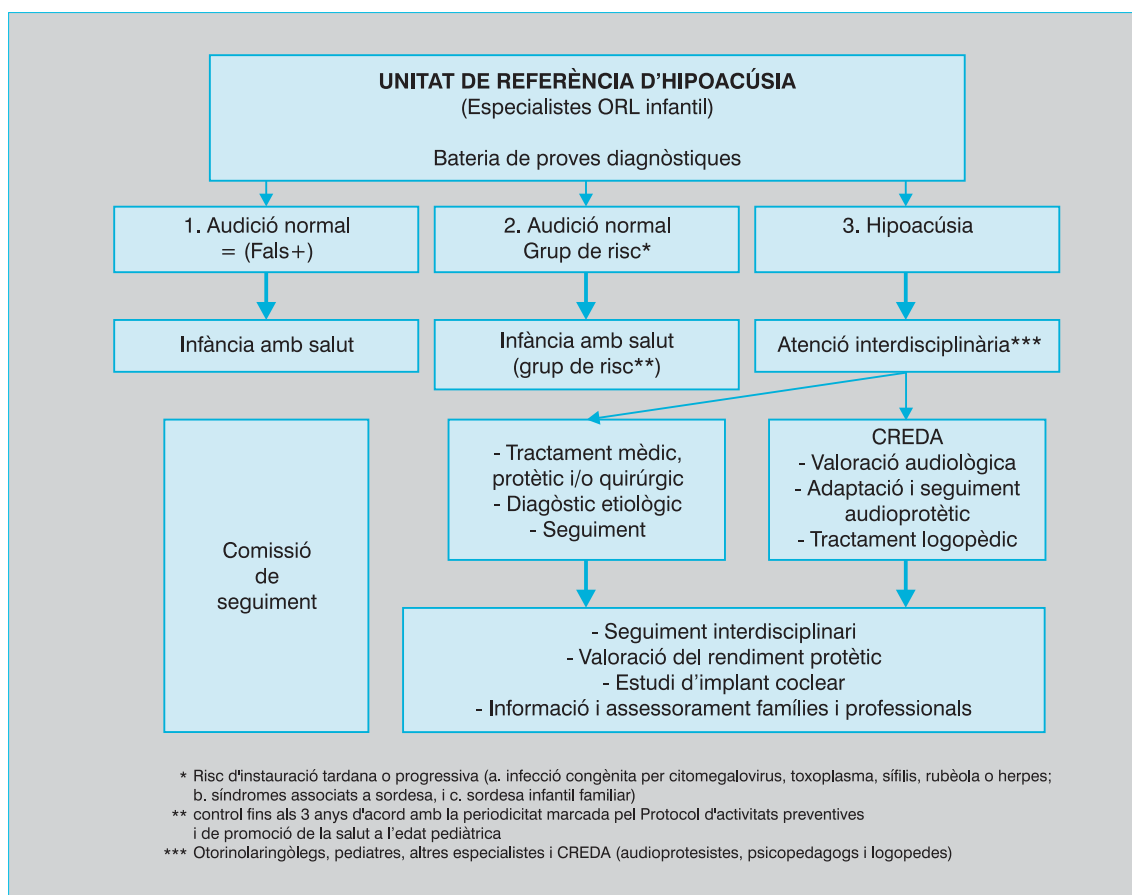
6.4 Comunicació del resultat de les proves a la família

L'especialista expert en audiologia infantil comunicarà el resultat de les proves i la seva correlació diagnòstica als familiars. És clau per aconseguir l'èxit en l'atenció als infants establir una bona comunicació amb les famílies, facilitar-los tota la informació sobre els seus fills i assessorar-los sobre els passos a

seguir, a fi que compreguin els fets i les possibilitats tant mèdiques com educatives, així com la importància de la col·laboració dels professionals en l'àmbit mèdic i educatiu.

Quan es confirma la sordesa, se'ls informaran de la possibilitat de demanar la intervenció del CREDA. El CREDA participarà en la valoració audiològica i psicopedagògica i posterior atenció de l'infant i atenció a la família.

Figura 2. Perfil d'infants controlats per la unitat diagnòstica de referència.



Tercera fase: tractament de la hipoacúsia

Des del moment que es comunica a la família la pèrdua auditiva, la URH, mitjançant els circuits establerts a tal efecte, derivarà l'infant al CREDA de la zona per tal de col·laborar en el diagnòstic audiològic, realitzar la valoració psicopedagògica i lingüística, així com iniciar l'atenció logopèdica si s'escau.

7.1 Recursos per al tractament de la hipoacúsia

El tractament de la hipoacúsia disposa de recursos tecnològics, recursos medicoquirúrgics i/o recursos educatius.

Els ajuts tecnològics terapèutics poden classificar-se en funció del tipus d'estímul:

- Pròtesis d'estimulació per via aèria: audiòfons
- Pròtesis d'estimulació per via òssia: vibrador, BAHA
- Pròtesis d'estimulació per via auditiva: implant coclear, implant auditiu de tronc cerebral

Audiòfon

Un audiòfon és un conjunt d'elements mecànics, electrònics i electroacústics que capten i amplifiquen els senyals sonors adaptant-los als diferents tipus i graus de pèrdues auditives. Té com a funció principal compensar la pèrdua auditiva. Actualment, gairebé tots els audiòfons són de tecnologia digital, això vol dir que realitzen el processament del senyal de forma totalment digital (DSP), i permeten l'audició de sons més febles.

Els audiòfons disposen d'una sèrie de components que són :

- Un micròfon que capta els senyals sonors i els converteix en senyals elèctrics.
- Un bloc amplificador que modifica i amplifica els senyals elèctrics que rep el micròfon i que

es poden ajustar en funció de les necessitats de cada pèrdua auditiva.

- Un auricular que converteix els senyals elèctrics en ones sonores i que mitjançant el tub de connexió i motlle-adaptador són enviats a l'orella.
- Un motlle-adaptador, que és una peça feta a mida del pavelló auricular i conducte auditiu extern (CAE), que serveix de nexa d'unió entre el audiòfon i el CAE i que té com a funció obturar el CAE perquè les ones sonores arribin al timpà.

Les indicacions d'audiòfon són:

1. Hipoacúsia neurosensorial bilateral amb pèrdua auditiva > 40 dB
2. Hipoacúsia bilateral transmissiva permanent i/o transitòria \geq 40 dB

Implant osteointegrat BAHA (Bone Anchored Hearing Aid)

Consisteix en un tractament protètic d'adaptació quirúrgica. Es col·loca quirúrgicament per sobre de la zona corresponent al pavelló auditiu un cargol i una columna de suport de titani, els quals, transcorregut un període de temps, s'osteointegren a l'os del crani. Quan això s'ha produït, se li col·loca l'audiòfon corresponent i es fixa a la base osteointegrada. Mentre es produeix l'osteointegració, es col·loca l'audiòfon a la mateixa zona, però amb el suport d'una banda elàstica, amb la finalitat de no perdre temps en poder donar una audició correcta a l'infant.

L'implant osteointegrat BAHA està indicat en aquells casos en què l'orella externa i l'orella mitjana no poden ser útils definitivament com a transmissors auditius i sí ho pot fer l'orella interna directament.

Implant coclear

L'implant coclear és un aparell electrònic d'adaptació quirúrgica que transforma els senyals acústics en senyals elèctrics, els quals estimulen el nervi auditiu. Està format per uns components interns que es col·loquen mitjançant la cirurgia (receptor-estimulador i elèctrodes) i uns components externs que s'adapten aproximadament un mes després de la cirurgia (micròfon-antena, auricular integrat i processador) i es programen individualment per un expert en programació infantil.

La indicació de l'implant coclear és la sordesa neurosensorial profunda a la qual els audiòfons, adaptats en les millors condicions i durant un temps suficient per valorar el seu rendiment tant tonal com d'intel·ligibilitat, no li proporcionen el benefici adequat per sentir suficientment bé per aprendre el llenguatge, entendre'l i poder així comunicar-se oralment.

7.2 Tractament de la hipoacúsia transmissiva permanent

Es tracta quirúrgicament segons la patologia que l'origina, que pot ser de l'orella externa i/o de l'orella mitjana. Les patologies que no es puguin tractar mèdicament o quirúrgicament poden ser tributàries d'audiòfons de manera transitòria o definitiva, o bé d'un implant osteointegrat tipus BAHA.

7.3 Tractament de la hipoacúsia neurosensorial

No hi ha tractament curatiu, però sí que es disposa de les següents ajudes terapèutiques:

- Adaptació protètica: audiòfons
- Habilitació auditiva i intervenció logopèdica
- Orientació psicopedagògica
- Tractament protètic d'adaptació quirúrgica (implant coclear, implant de tronc cerebral...)

7.4 Tractament pedagògic i logopèdic: CREDA

Els centres de recursos educatius per a deficients auditius, CREDA, són serveis educatius

que depenen del Departament d'Educació, proporcionen atenció a l'alumnat que presenta deficiències auditives i/o trastorns del llenguatge i la parla, així com als centres docents i llurs famílies. Actualment a Catalunya hi ha 10 CREDA ubicats per tot el territori (veure Annex 1).

Composició de professionals i funcions dels CREDA

La composició multidisciplinària dels CREDA (audioprotesistes, logopedes i psicopedagogs) permet un abordatge més global de les necessitats dels infants amb pèrdua auditiva, així com una atenció als centres educatius on són escolaritzats i a les seves famílies.

Les funcions que realitza l'equip professional del CREDA són:

- Valoració auditiva
- Valoració i seguiment, orientació psicolingüística i psicopedagògica
- Atenció logopèdica
- Assessorament a mestres i professors dels centres docents
- Orientació a les famílies

Valoració audiològica i audioprotètica

L'equip del CREDA col·labora amb l'otorinolaringòleg de l'Hospital de Referència en la valoració audiològica subjectiva. L'otorinolaringòleg prescriu l'ajut al pacient. L'audioprotesista del CREDA informa a la família sobre els audiòfons adients, segons les capacitats auditives que presenta el seu infant. Es realitza la prescripció audioprotètica on s'especifiquen les característiques electroacústiques adequades al tipus, grau i morfologia de pèrdua auditiva per aconseguir una òptima adaptació protètica. Es requereix d'un perfil audiomètric mínim fiable en les freqüències de 500, 1000, 2000 i 4000 Hz. Si els resultats no corresponen a la valoració audiològica objectiva, serà necessari repetir l'exploració diagnòstica, ja que durant aquest període hi ha una immaduresa neurològica que podria influir en els resultats de la primera valoració. L'adaptació dels audiòfons es realitza de forma progressiva, així com es fa un seguiment periòdic per tal de valorar-ne la idoneïtat i fer un

Taula 4. Resum de les actuacions que es porten a terme al CREDA.

1. Fase inicial:

- Valoració audiològica i audioprotètica
- Valoració psicopedagògica i lingüística
- Planificació de les actuacions i entrevista de la direcció amb la família
- Inici de l'atenció logopèdica
- Inici del Programa d'atenció a pares i famílies
- Coordinació amb l'equip interdisciplinari, serveis mèdics i altres serveis

2. Fase de l'atenció directa:

- Seguiment audiològic i audioprotètic continuat
- Seguiment psicolingüístic
- Seguiment i orientació logopèdica i escolar
- Atenció logopèdica
- Programa d'atenció a pares i famílies
- Coordinació amb l'equip interdisciplinari, serveis mèdics i altres serveis

3. Fase d'alta i/o seguiment:

Assolit un comportament lingüístic suficient i depenent de l'evolució escolar, l'alumne pot deixar de tenir atenció logopèdica i mantenir els serveis de:

- Seguiment audiològic i audioprotètic
- Orientació acadèmica i assessorament a centres docents
- Orientació psicolingüística

control de la estanqueïtat dels motlles. En el seguiment audioprotètic es valora l'evolució tant de les capacitats auditives dels alumnes com el rendiment protètic tonal i verbal en camp lliure.

Valoració comunicativa i lingüística

El psicopedagog o la psicopedagoga del CREDA realitza la valoració de les habilitats comunicatives i lingüístiques dels alumnes amb dèficit auditiu i la valoració psicopedagògica. Realitza un seguiment i unes actuacions tant en relació amb els infants i les seves famílies com amb els professionals dels centres educatius.

Atenció logopèdica

L'atenció logopèdica comporta un treball específic d'habilitació auditiva, lingüística i comunicativa d'aquell subjecte portador d'una pròtesi auditiva. Les pròtesis auditives no restauren

una audició normal, només són dispositius compensatoris. Per tant, l'infant amb una pèrdua auditiva rep la informació sonora de manera diferent. Així doncs, requereix d'un treball logopèdic el més primerenc possible, adreçat prioritàriament a l'estimulació de les habilitats auditives, lingüístiques i comunicatives, que proporcionaran a l'infant les òptimes condicions per accedir al desenvolupament del llenguatge oral. Aquest treball es realitza amb la col·laboració de la família i d'altres professionals que estan vinculats a l'infant amb dèficit auditiu.

Acollida i orientació a les famílies

Una de les funcions que tenen encomanades els CREDA és l'atenció a les famílies amb fills amb pèrdues auditives. Entre aquestes actuacions, hi trobem:

- Informar els pares durant tot el procés de valoració i diagnòstic auditiu i lingüístic.

- Acollir les famílies en el procés de valoració. Les actuacions d'acollida es realitzen tant individualment com en situació de grup, on es comparteixen inquietuds i experiències amb altres famílies.
- Assessorar i orientar sobre la sordesa i les seves implicacions comunicatives, lingüístiques i educatives.
- Formar en estratègies comunicatives que ajudin a millorar la relació i el desenvolupament del llenguatge del seu infant.
- Informar sobre recursos tècnics específics.
- Informar sobre les associacions de pares i mares d'infants sords i els ajuts que poden sol·licitar (veure Annex 2, associacions de pares i mares).

Quarta fase: seguiment de la hipoacúsia

El seguiment de la hipoacúsia es realitza tant des de l'àmbit sanitari com educatiu, i és imprescindible la col·laboració entre ambdós àmbits.

Per fer una correcta adaptació protètica és necessari obtenir un llindar auditiu mínim fiable. L'audioprotesista del CREDA realitzarà les proves audiològiques subjectives adequades a l'edat, i en funció de la metodologia i les respostes de l'infant s'adaptaran el tipus de proves. Les valoracions audiològiques subjectives en els primers anys de vida es realitzen conjuntament amb un psicopedagog o psicopedagoga i/o el logopeda, i permeten contemplar una valoració global de l'infant.

En el seguiment audioprotètic, es valorarà tant el rendiment protètic tonal en camp lliure com la resposta auditiva.

En cas que s'observin canvis significatius en les capacitats auditives de l'infant valorat, es deriva a l'otorinolaringòleg. Cal tenir en compte que sovint pot estar interferit per patologies d'orella mitjana, freqüents en els primers anys de vida. L'otorinolaringòleg realitzarà el seu tractament, en cas que sigui necessari, i el seguiment.

Si el rendiment protètic és l'adequat, seguirà tant els controls mèdics corresponents com el seguiment audioprotètic i psicolingüístic des del CREDA. Els professionals realitzaran coordinacions periòdiques per tal d'afavorir el seu bon desenvolupament comunicatiu, personal i social.

Si el rendiment protètic tonal i verbal no és l'adequat, es pot plantejar a la família la possibilitat de ser candidat a un implant coclear per part de l'equip interdisciplinari. Si la família accepta, l'otorinolaringòleg iniciarà l'estudi protocol·litzat adient. En cas de ser apte i amb una bona predisposició familiar, es procedirà a la intervenció quirúrgica que permet la col·locació de la part interna de l'implant. Al cap d'un mes de la cirurgia, es procedirà a la col·locació de la part externa i a la programació progressiva i adequada per part d'un expert en programació d'implants coclears infantil. Posteriorment, es continuarà l'estimulació i reeducació logopèdica, adaptada a la nova situació. En tot moment, l'equip interdisciplinari actuarà coordinadament i adequadament segons les necessitats de l'infant.

Indicadors de qualitat del Programa de detecció de la hipoacúsia

Per tal de dur a terme un adequat seguiment del programa, s'utilitzaran uns indicadors de procés i de resultats. Aquests indicadors estan basats en els proposats per consens en la reunió del grup de treball de la comissió interdepartamental de salut pública sobre el Programa de detecció precoç de la hipoacúsia i revisats pel grup de treball que ha elaborat el protocol.*

9.1 Indicadors de procés

De participació en el cribratge (1a. prova)

$\text{Nre. de nounats cribrats} / \text{Nre. total de nounats a qui se'ls oferta el programa} \times 100$

De participació en el cribratge (2a. prova)

$\text{Nre. d'infants a qui se'ls realitza la segona prova de cribratge} / \text{Nre. d'infants amb primera prova de cribratge positiu} \times 100$

De participació en l'orientació diagnòstica

$\text{Nre. d'infants que realitzaren la prova diagnòstica abans dels 3 mesos} / \text{Nre. d'infants amb cribratge positiu} \times 100$

De tractament abans dels 6 mesos

$\text{Nre. d'infants amb diagnòstic d'hipoacúsia que iniciaren el tractament abans dels 6 mesos} / \text{Nre. total d'infants diagnosticats} \times 100$

9.2 Indicadors de resultats

Taxa de detecció d'hipoacúsies diagnosticades (unilaterals i bilaterals), que reflexa tots els casos d'hipoacúsia diagnosticats entre tots els infants cribrats

$\text{Nre. d'infants diagnosticats d'hipoacúsia (unilateral i bilateral)} / \text{Nre. d'infants cribrats} \times 100$

Taxa de detecció d'hipoacúsia diagnosticada bilateral, que reflexa els casos d'hipoacúsia bilateral diagnosticats entre tots els infants a qui se'ls ha realitzat el cribratge

$\text{Nre. d'infants diagnosticats d'hipoacúsia bilateral} / \text{Nre. d'infants cribrats} \times 100$

Valor predictiu positiu de la prova de cribratge

$\text{Nre. d'infants amb diagnòstic d'hipoacúsia confirmat} / \text{Nre. d'infants amb prova de cribratge positiva} \times 100$

*Comissió interdepartamental de Salut Pública sobre el Programa de detecció precoç de la Hipoacúsia. Madrid 2003.

Comissió de seguiment

10

Per tal de garantir el bon funcionament i la continuïtat del protocol, és necessari establir una comissió que vetlli per l'aplicació d'aquest protocol a la totalitat del territori.

Funcions de la comissió de seguiment:

- Garantir i crear els mecanismes adequats per la coordinació dels diferents serveis implicats en el seguiment de l'infant amb pèrdua auditiva.
- Realitzar avaluacions periòdiques per tal de detectar possibles dificultats en els procediments.
- Proposar plans de millora en el protocol, basant-se en la informació obtinguda anteriorment.

Aquesta comissió tindrà la funció de convocar els representants que cregui necessari en cada reunió, per tal de dur a terme la funció de seguiment.

La freqüència amb què s'ha de reunir aquesta comissió s'instaurarà un cop s'iniciïn les reunions, i haurà de ser la suficient per tal de donar resposta al correcte seguiment dels casos.

La URH facilitarà, en el moment que sigui requerida, la informació necessària.

El tema de la confidencialitat es mantindrà, tal i com es fa amb la història clínica, ja que, de fet, es tracta de dades de la història clínica, i els que hi tindran accés només seran professionals sanitaris i educatius.

Annex 1. Situació dels CREDA a Catalunya

| NOM | ÀMBIT | ADREÇA | TELÈFONS | MAIL |
|-------------------------------|--|--|-----------|---------------------------|
| CREDA Baix Llobregat | Baix Llobregat | C/ Roses 113-115 (CEIP Miquel Martí Pol) | 649572583 | a8925261@xtec.cat |
| CREDA Catalunya Central | Anoia, Bages, Berguedà, Osona, Solsonès i els municipis de Castellcir, Castellterçol, Granera, Sant Quirze de Safaja | Ctra. de Vic, 175-177 | 938726474 | creda-catcentral@xtec.cat |
| CREDA Comarques II | Barcelonès excepte les ciutats de Barcelona i l'Hospitalet de Llobregat | C/ Onze setembre s/n (cant.S. Catalina) | 933817201 | a8925251@xtec.cat |
| CREDA Comarques IV | Alt Penedès, Garraf i la ciutat de l'Hospitalet de Llobregat | Pda. del Far de Sant Cristòfol, 10-12 | 938153733 | a8910009@xtec.cat |
| CREDA Jordi Perelló | Vallès Occidental | C/ Francesc Izard, 15 | 937233313 | a8900289@xtec.cat |
| CREDA Lleida | Alt Urgell, Alta Ribagorça, Garrigues, Noguera, Pallars Jussà, Pallars Sobirà, Pla d'Urgell, Segarra, Segrià, Urgell, Vall d'Aran i les poblacions de Bellver de Cerdanya, Montellà i Martinet, Lles de Cerdanya, Prats i Sansor i Prullans. | C/ Cardenal Cisneros, 11 | 973282027 | c5900022@xtec.cat |
| CREDA Maresme Vallès Oriental | Maresme, Vallès Oriental, excepte les poblacions Castellcir, Castellterçol, Granera i Sant Quirze de Safaja | Av. Parc, 9 4t. | 936934816 | a8925251@xtec.cat |
| CREDA Narcís Massó | Alt Empordà, Baix Empordà, Cerdanya, Garrotxa, Gironès, Pla de l'Estany, Ripollès, la Selva, excepte les poblacions de Bellver de Cerdanya, Montellà i Martinet, Lles de Cerdanya, Prats i Sansor i Prullans | Av. Folch i Torres, 6 | 972235535 | b7900035@xtec.cat |
| CREDA Tarragona | Alt Camp, Baix Camp, Baix Ebre, Conca de Barberà, Montsià, Priorat, Ribera d'Ebre, Tarragonès, Terra Alta | Avda. d'Andorra (Ctra.de Valls, 45) | 977214529 | e3925251@xtec.cat |
| CREDA Pere Barnils | Ciutat Barcelona | C/ Pau Claris, 95, 7a | 935542519 | a8901335@xtec.cat |

Adreça web: http://phobos.xtec.cat/cse/adreces_se/CREDAlist.php

Annex 2. Associacions vinculades a la hipoacúsia

Atesa la importància de la patologia, cal oferir a les famílies la possibilitat de posar-se en contacte amb les diferents associacions de pares i mares d'infants amb deficiència auditiva.

ACAPPS

Federació d'Associacions Catalanes de Pares i Persones Sordes
www.acapps.org

AICE

Federació d'Associacions d'Implantats Coclears d'Espanya
www.implantecoclear.org
www.implantcoclear.cat

APANSCE

Associació de Pares de Nens Sords de Catalunya
www.apansce.org

APSOCECAT

Associació Catalana Pro Persones Sordcegues
www.xarxabcn.net/apsocecat

CNSE

Confederación Nacional de Sordos de España
www.cnse.es

FESOCA

Federació de Persones Sordes de Catalunya
www.fesoca.org

FIAPAS

Confederación Española de Familias de Personas Sordas
www.fiapas.es

Referències bibliogràfiques

1. Bixquert V, Jaudenes C, Patiño I. Incidencia y repercusiones de la hipoacusia en niños. En CODEPEH. Libro blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Ministerio de Sanidad y Consumo. Madrid 2003; 13-24.
2. Helfand M, Thompson DC, Davis R, et al. Newborn Hearing Screening. Systematic Evidence Review Number 5 AHRQ Publication N° 02-S001. Agency for Healthcare Research and Quality. Rockville, MD, October 2001.
3. Mehl AL, Thomson V. The Colorado Newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2002; 110 (4): 848.
4. Wake M, Tobin S, Cone-Wesson B. Mild Sensorineural Hearing Loss in Children. *Pediatrics*. 2006; 118: 1842-1851.
5. Joint Committee on Infant Hearing: 2007 Position Statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *American Academy of Pediatrics*. *Pediatrics*. 2007; 120(4): 898-921.
6. Willems P. Genetics causes of hearing loss. *N Eng J Med*. 2000; 342: 1101-1109.
7. Yoshinaga-Itano C, Sedey A, Coulter D, Mehl A. Language of early and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*. 1998; 102(5): 1161-1171.
8. Kuhl P, et al. Linguistic experience alters phonetic perception in infant by 6 month of age. *Science*. 1992; 255: 606-608.
9. Prats B, Prats R, Plasència A et al. Protocol d'activitats preventives i de promoció de la salut a l'edat pediàtrica. *Infància amb Salut*. Generalitat de Catalunya, Departament de Salut. Barcelona, desembre 2008.
10. U.S. Preventive Services Task Force. Newborn hearing screening: recommendations and rationale. *Am Fam Physician*. 2001; 64(12): 1995-1999.
11. Colin R, Kennedy et al. Language ability after year detection of permanent childhood hearing impairment. *New Eng J Med*. 2006; 354: 2131-2141.
12. Rivera T, Cobeta I. Screening auditivo en niños con factores de riesgo de hipoacusia en el área 3 de Madrid. *Acta Otorrinolaringológica Española*. 2001; 52: 447-452.
13. Puig T, Municio A, Medà C. Cribaje (screening) auditivo neonatal universal versus cribaje (screening) selectivos como parte del tratamiento de la sordera infantil. (*Cochrane Database Syst Rev*. 2005 Apr 18; (2) CD 003731.
14. Trinidad G et al. Detección precoz de sorderas. Ejemplo de intervención en salud pública. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2003; 54, 606-614.
15. Informe de evaluación: Efectividad del screening auditivo neonatal universal frente al screening auditivo neonatal de alto riesgo. Consejo interterritorial del sistema nacional de salud. Informe Técnico de la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias de Galicia. Sudirección Xeral de Planificación Sanitaria e Aseguramento. Ministerio de Sanidad y Consumo. 1999; 59-62.
16. Thompson DC, Mc Phillips H, Davis RL, Lieu TL, Homer CJ, Helfand M. Universal newborn hearing screening. *JAMA*. 2001; 286(16).
17. Hyde ML. Newborn hearing screening programs: overview. *J Otolaryngol*. 2005; 34(Suppl. 2): S70-78.
18. Vohr B, Carty LM, Moore PE, Letourneau K. The Rhode Island hearing assessment program: experience: with state-wide hearing screening (1993-1996). *J Pediatr*. 1998; 133: 353-357.
19. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. *Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group*. *Lancet*. 1998; 352: 1957-1964.
20. Del Moral A, Zubizaray J et al. Programa de detección precoz de sorderas en período neonatal. *Bol S Vasco-Nav Pediatr*. 2000; 34: 46-52.
21. González A, et al. Programa de detección precoz de la hipoacusia infantil en Cantabria. *Bol Pediatría*. 2001; 41: 54-61.
22. CODEPEH. Control de calidad de un programa de Detección, Diagnóstico e Intervención precoz de la hipoacusia en recién nacidos. *Fiapas*. 2003; 46.
23. Marco J, Morera C, Morant A. Manual básico de formación. *FiAPAS*. Madrid 2003.
24. Generalitat de Catalunya. Departament d'Ensenyament. Marc d'Actuació dels CREDA: Criteris i objectius d'intervenció. 2001.

