

# Revista de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja

ISSN 2171-9381

Revista de Otorrinolaringología y disciplinas relacionadas dirigida a profesionales sanitarios.  
Órgano de difusión de la Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja  
Periodicidad continuada  
Edita: Sociedad Otorrinolaringológica de Castilla y León, Cantabria y La Rioja  
Correspondencia: [revistaorl@revistaorl.com](mailto:revistaorl@revistaorl.com)  
web: [www.revistaorl.com](http://www.revistaorl.com)

Artículo original

## Evolución de la audición en niños con infección congénita por citomegalovirus

Evolution of hearing in children with congenital cytomegalovirus infection

*Cristina Ibáñez-Muñoz, María Isabel Calle-Cabanillas, Judit Pérez-Sáez, Ana Isabel Navazo-Eguía, Alicia Clemente-García, Fernando García-Vicario, Juan Miguel Sánchez-Fernández.*

Hospital Universitario de Burgos. Servicio de Otorrinolaringología y Patología Cérvicofacial. Burgos. España.  
[crisibi82@hotmail.com](mailto:crisibi82@hotmail.com)

Recibido: 03/07/2013

Aceptado: 17/10/2013

Publicado: 23/10/2013

**Conflicto de intereses:** Los autores declaran no tener conflictos de intereses

**Imágenes:** Los autores declaran haber obtenido las imágenes con el permiso de los pacientes

Referencia del artículo:

Ibáñez-Muñoz C, Calle-Cabanillas M.I, Pérez-Sáez J, Navazo-Eguía A.I, Clemente-García A, García-Vicario F, Sánchez-Hernández JM. Evolución de la audición en niños con infección congénita por citomegalovirus. Rev Soc Otorrinolaringol Castilla Leon Cantab La Rioja. 2013 Oct. 4 (21): 159-164.

<b>Resumen</b>	<p><b>Introducción y objetivos:</b> La infección congénita por citomegalovirus (CMV) es la infección vírica congénita más frecuente y la causa más frecuente de hipoacusia neurosensorial congénita adquirida. <b>Objetivo:</b> Evaluar las características y la evolución de la audición en los pacientes diagnosticados de infección congénita por citomegalovirus (CMV). <b>Material y métodos:</b> En un estudio retrospectivo se valoró las características y evolución de la audición de los niños nacidos en nuestro hospital entre los años 2000 y 2010 con infección sintomática congénita por citomegalovirus. Dependiendo de la edad y situación neurológica la evaluación de la audición se realizó mediante audiometría objetiva, audiometría mediante el juego o audiometría convencional. <b>Resultados:</b> Durante el periodo de 2000 a 2010 se han identificado 5 casos de infección congénita sintomática por citomegalovirus (0,025% de recién nacidos), con predominio del sexo femenino (60%). En el 40% de los casos el síntoma de sospecha fue exclusivamente la microcefalia. En ambos casos la audición era normal al nacimiento, presentando uno de los casos hipoacusia profunda de inicio tardío. Un caso (20%) presentó importante afectación neurológica con petequias, hepato-esplenomegalia e hipoacusia neurosensorial profunda. Dos casos fueron grandes prematuros con otros factores de riesgo pero sin afectación auditiva a lo largo del seguimiento. Todos los casos fueron tratados con ganciclovir. <b>Conclusión:</b> Es necesario identificar los pacientes con infección congénita por CMV y realizar un seguimiento auditivo durante los primeros años de vida dada la posibilidad de desarrollo de hipoacusia de inicio tardío.</p>
<b>Palabras clave</b>	Citomegalovirus; infección; congénito; hipoacusia
<b>Summary</b>	<p><b>Introduction and Objectives:</b> Congenital cytomegalovirus infection (CMV) is the most common congenital viral infection and the most common cause of acquired congenital sensorineural hearing loss. <b>Objective:</b> To evaluate the characteristics and evolution of hearing in patients diagnosed with congenital cytomegalovirus (CMV) infection. <b>Methods and materials:</b> In a retrospective study assessed the characteristics and evolution of hearing in children born in our hospital between 2000 and 2010 with symptomatic congenital cytomegalovirus infection. Depending on the age and neurological status, hearing assesment was performed by objective audiometry, audiometry through play or conventional audiometry. <b>Results:</b> During the period of 2000-2010 have been identified 5 cases of symptomatic congenital cytomegalovirus (0.025% of newborns), predominantly female (60%). In 40% of cases was the only symptom suspected microcephaly. In both instances the hearing was normal at birth, presenting one of the cases of late-onset profoundly deaf. One case (20%) had major neurological involvement with petechiae, hepatosplenomegaly and profound sensorineural hearing loss. Two cases were very premature with other risk factors but no hearing impairment. All cases were treated with ganciclovir. <b>Conclusion:</b> It is necessary to identify patients with congenital CMV infection and hearing track during the first years of life due to the possibility of developing late-onset hearing loss.</p>
<b>Keywords</b>	Cytomegalovirus; infection; congenital; hearing loss; deafness.

## Introducción

La infección congénita por citomegalovirus (CMV) es la infección vírica congénita más frecuente y la causa más frecuente de hipoacusia neurosensorial congénita adquirida. La pérdida auditiva puede ser unilateral o bilateral y variar desde leve a profunda. Además, puede iniciarse tardíamente incluso progresar o fluctuar a lo largo de los primeros años de vida por lo que el seguimiento auditivo a largo plazo es crucial en

estos niños [1-9].

## Material y método

Estudio retrospectivo de las características y evolución de la audición de los niños con infección congénita por citomegalovirus diagnosticados durante los años 2000 y 2010.

Los casos, ingresados en la unidad de cuidados intensivos neonatales, presentaban infección sintomática. El diagnóstico se realizó tras la sospecha clínica y el aislamiento del virus en la orina de los primeros 7 días de vida.

A todos ellos se les había realizado screening auditivo al nacimiento mediante Potenciales Evocados Auditivos Automáticos. En aquellos casos que no superaron el primer estudio se repitió a los 15 días. Todos los casos fueron remitidos a la consulta de Audiología infantil. Dependiendo de la edad y situación neurológica la evaluación de la audición durante el seguimiento se realizó mediante audiometría objetiva, audiometría condicionada o mediante el juego o audiometría convencional con vía aérea y ósea.

La audición se clasificó como normal cuando en la audiometría condicionada o convencional el umbral auditivo medio (0,5, 1, 2 y 4 KHz) era menor de 30 dbHL o la respuesta (onda V) en los PEATC se obtenía a menos de 35 dbHL. Se consideró hipoacusia leve entre 30 y 45 dbHL, hipoacusia moderada de 45 a 70 dbHL, severa entre 75 y 90 dbHL e hipoacusia profunda mayor de 91 dbHL. En caso de la presencia de otitis media secretora persistente se procedió a la realización de paracentesis y colocación de drenaje timpánico previa a la realización del estudio auditivo.

Se realizó un análisis descriptivo, a través de la distribución de frecuencias absolutas y relativas para las variables cualitativas, y media y desviación estándar (DE) para las variables cuantitativas.

## Resultados

Durante el periodo de enero de 2000 a diciembre de 2010, de los 20.010 niños nacidos, se han identificado 5 pacientes (0,025%) con infección congénita sintomática por CMV en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (60 % niñas).

Tres casos (60%) presentaron microcefalia en el momento del nacimiento. Solo uno de estos presentó petequias, distress respiratorio y hepato-esplenomegalia con presencia de hidrocefalia y calcificaciones periventriculares. Otros dos pacientes (40%) presentaron parto prematuro con distress respiratorio y reanimación en paritorio con ventilación mecánica

El tiempo medio de gestación fue de 33,70 semanas ( $\pm 7,71$ ). Peso medio al nacimiento 2029 grs ( $\pm 1117$ ), talla 43,30 cm ( $\pm 8,28$ ) y perímetro cefálico 33,70 ( $\pm 7,71$ ) (Tabla 1).

Todos fueron tratados con Ganciclovir durante 6 semanas.

El tiempo medio de seguimiento auditivo ha sido de 7,72 años ( $\pm 5,03$ ). Uno de los pacientes abandonó el seguimiento a los 4 meses de vida por traslado de domicilio.

Tan solo un caso (20%) falló el screening auditivo neonatal, presentando una hipoacusia profunda bilateral (valorada mediante potenciales evocados de tronco y potenciales de estado estable) asociada a retraso psicomotor grave. No se registró cambios auditivos a lo largo del seguimiento. Se trata de la paciente que presentaba mayor afectación al nacimiento y una mayor afectación neurológica.

El resto de los casos (80%) pasaron con éxito el screening auditivo. Excepto en un caso que se traslado de domicilio, se les ha realizado seguimiento mediante pruebas

objetivas (potenciales evocados auditivos y potenciales de estado estable) a los 3 y 6 meses de vida, al año y los dos años y posteriormente audiometría condicionada mediante el juego o audiometría tonal, cuando ha sido posible, anualmente (Tabla 2). Dos casos han presentado retraso psicomotor moderado. Durante este seguimiento, un caso (20%), sin otros factores de riesgo asociados, presentó una hipoacusia neurosensorial de 50 dbHL en el oído derecho y de 90 dbHL en el oído izquierdo que se inició en el segundo año de vida por lo que se recomendó adaptación protésica. El resto de los casos han presentado una audición normal y estable durante el seguimiento.

**Tabla 1.** Datos de la muestra

Casos	Sexo	Tiempo Gestación (semanas)	Peso Nacimiento (gramos)	Talla Nacimiento (centímetros)	Perímetro Cefálico (centímetros)	Manifestaciones nacimiento	Tiempo seguimiento (años)
1	M	40	3.000	50	31	Hidrocefalia Calcificaciones	12
2	M	38.5	2.280	47.5	30	Hidrocefalia Calcificaciones Petequias Hepatomegalia Sufrimiento fetal	12.5
3	M	39	3.125	50	33.5	Hidrocefalia	5.5
4	V	23	640	32	25	Sufrimiento fetal Ventilación mecánica Ototoxicos	8.3
5	V	28	1.100	37	50	Hidrocefalia Sufrimiento fetal Ventilación mecánica Ototoxicos	0.3
		33.70 (±7.71)	2.029 (±1.117)	43.30 (±8.28)	33.70 (±7.71)		7.72 (±5.03)

**Tabla 2.** Seguimiento auditivo

Casos	Sexo	Screening Auditivo Neonatal (PEATC-A dos fases)	PEATC 3 y 6 meses Onda V	PEATC 12 meses Onda V	PEATC 24 meses Onda V	Audiometría Mediante juego 36 meses
1	M	PASA	<30 db	<30 db	< 30 db	< 30 db
2	M	NO PASA	>90 db	>90 db	>90 db	No colabora (retraso psicomotor severo)
3	M	PASA	<30 db	<30 db	OD:50 db OI: 90 db	OD:50 db OI: 90 db
4	V	PASA	<30 db	<30 db	<30 db	<30 db
5	V	PASA	<30 db	.	.	.

## Discusión

La infección por citomegalovirus (CMV) es la infección vírica congénita más frecuente con una prevalencia estimada al nacimiento de aproximadamente 0,64%. Es una de las principales causas de déficit neurológico y sensorial en los niños. En los países

desarrollados ha desplazado a la rubeola como causa más frecuente de hipoacusia neurosensorial congénita adquirida, por lo que son necesarios programas de educación y prevención [1]. El 90% de los niños infectados no van a presentar signos de infección congénita. Aproximadamente 10% de los niños infectados van a tener al nacimiento evidencia clínica de la enfermedad. La afectación neurológica severa es más frecuente en este grupo de niños.

La hipoacusia neurosensorial puede ocurrir tanto en los niños sintomáticos como en los asintomáticos, al nacimiento o más tarde. La pérdida auditiva puede ser unilateral o bilateral y variar desde leve a profunda. Además, puede suceder la progresión o fluctuación de la audición.

Aunque la sospecha clínica y el diagnóstico de la infección congénita por CMV en los pacientes sintomáticos no es difícil, sin la realización de un screening al nacimiento en todos los niños, la verdadera incidencia de la infección asintomática y de la hipoacusia originada por esta no puede determinarse [2,3].

La presencia de microcefalia, alteraciones del tono o coriorretinitis al nacimiento son predictores de afectación del SNC y del desarrollo de déficits cognitivos y motores en la infección congénita por Citomegalovirus sintomática. Sin embargo, los predictores de hipoacusia neurosensorial en niños con infección congénita CMV no se han identificado. La posibilidad de identificar estos niños, permitiría una cuidadosa monitorización de los niños con riesgo y una intervención temprana [2].

El diagnóstico de infección congénita en el período neonatal depende del aislamiento del virus en la orina, de la detección del ADN viral en sangre, orina o saliva, o de la detección de anticuerpos IgM en el suero durante las primeras dos-tres semanas de vida. El método diagnóstico ideal es el cultivo viral, aunque cada día se emplea con mayor frecuencia la prueba de la reacción en cadena de la polimerasa (PCR), mediante la amplificación del ADN viral. Pasado el período de dos tres semanas, ni el cultivo en la orina ni la detección del virus en la sangre o las serologías permiten diferenciar entre infección congénita y adquirida, puesto que la presencia del virus puede deberse a una infección perinatal o adquirida. En la última década se ha ido estableciendo el papel de la detección del ADN del virus en la muestra de sangre de papel de filtro procedente del cribado neonatal de enfermedades metabólicas, y se ha propuesto que puede ser el método ideal y único de certeza para llevar a cabo un diagnóstico retrospectivo [4].

Estudios de seguimiento prospectivo han mostrado que aproximadamente el 5%–15% de los niños con infección asintomática congénita por CMV y 40%–75% de los niños con infección sintomática desarrollan hipoacusia y la mayoría de estos niños van a presentar un deterioro postnatal progresivo del déficit [1].

La importancia de la identificación y tratamiento precoz de los trastornos auditivos en los primeros años de vida es bien conocida. En España, la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) en 1999 elaboró un plan para la detección precoz, el tratamiento y prevención de la hipoacusia infantil [5].

Los programas de screening auditivo neonatal que se llevan a cabo en la mayoría de las Autonomías desde el año 2000, permiten identificar las hipoacusias presentes al nacimiento.

Recientemente la CODEPEH ha revisado y analizado los indicadores de riesgo de hipoacusia de inicio diferido, estableciendo la recomendación de que se lleve a cabo al menos una revisión audiológica entre los 24 y 30 meses de edad y en aquellos casos muy asociados con la hipoacusia de desarrollo diferido, como ocurre en la infección congénita por CMV, deberán ser evaluados audiológicamente con más frecuencia [5].

Los niños sintomáticos al nacimiento son más fácilmente identificados y realizar el apropiado seguimiento. Pero los niños asintomáticos al nacimiento no van a ser identificados en el período neonatal, dado que pocos hospitales realizan rutinariamente screening de infección por CMV al nacimiento, y sin una confirmación

virológica durante las primeras semanas de vida, la infección congénita por CMV no puede ser diagnosticada definitivamente. Por lo tanto los niños con infección congénita por CMV no diagnosticados no recibirán una evaluación auditiva adecuada rutinaria después del screening auditivo neonatal [6-7]. Por este motivo, algunos autores proponen combinar el screening auditivo neonatal universal con la detección de infección por CMV congénita para identificar los niños con riesgo de posible pérdida auditiva de inicio tardío [8].

El protocolo de tratamiento de los recién nacidos con infección congénita por citomegalovirus incluye el tratamiento con ganciclovir (6 semanas de tratamiento endovenoso). El tratamiento podría reducir el deterioro auditivo y otros síntomas neurológicos [9].

### Conclusiones

La infección congénita por CMV se asocia con riesgo de posible pérdida auditiva de inicio diferido por lo se debe realizar un seguimiento auditivo durante los primeros años de vida.

### Bibliografía

1. Dollard SC, Grosse SD, Ross DS. New estimates of the prevalence of neurological and sensory sequelae and mortality associated with congenital cytomegalovirus infection. *Rev Med Virol* 2007; 17: 355–363.
2. Pinillos-Pisón R, Llorente-Cereza MT, López-Pisón J, Pérez-Delgado R, Lafuente-Hidalgo M, Martínez-Sapiñá A, Peña-Segura JL. Congenital infection by cytomegalovirus. A review of our 18 years' experience of diagnoses. *Rev Neurol*. 2009;48(7):349-353.
3. Iwasaki S, Yamashita M, Maeda M, Misawa K, Mineta H. Audiological Outcome of Infants with Congenital Cytomegalovirus Infection in a Prospective Study. *Audiol Neurotol* 2007; 12:31–36.
4. Foulon I, Naessens A, Foulon W, Casteels A, Gordts F. A 10-year prospective study of sensorineural hearing loss in children with congenital cytomegalovirus infection. *J Pediatr*. 2008;153:84-88.
5. Núñez-Batalla F, Trinidad-Ramos G, Sequí-Canet JM, Alzina De Aguilar V, Jáudenes-Casaubón C. Risk factors for sensorineural hearing loss in children. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2012; 63:382-390.
6. Royackers L, Christian D, Frans D, Ermelinde R. Hearing status in children with congenital cytomegalovirus: up-to-6-years audiological follow-up. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011;75:376-382.
7. Fowler KB, Dahle AJ, Boppana SB, Pass RF. Newborn hearing screening: Will children with hearing loss caused by congenital cytomegalovirus infection be missed? *Pediatrics* 1999;135:60-64.
8. Rivera LB, Boppana SB, Fowler KB, Britt WJ, Stagno S, Pass RF. Predictors of Hearing Loss in Children With Symptomatic Congenital Cytomegalovirus Infection. *Pediatrics* 2002;110:762–767.
9. Smets K, De Coen K, Dhooge I, Standaert L, Laroche S, Mahieu L, et al. Selecting neonates with congenital cytomegalovirus infection for ganciclovir therapy. *Eur J Pediatr*. 2006; 165:885–890.