

Hipoacusia: identificación e intervención precoces

J.I. Benito Orejas*, J.C. Silva Rico**

*Servicio ORL Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

**Pediatra. Centro de Salud Laguna de Duero



Resumen

Los avances tecnológicos de los últimos años, junto a un mayor conocimiento de la función auditiva, han permitido elaborar nuevas estrategias de diagnóstico precoz y comprobar científicamente que el potencial discapacitante de la sordera disminuye en gran medida con la intervención temprana. El pediatra de Atención Primaria tiene un papel fundamental en el control y seguimiento de la hipoacusia infantil, orientando a las familias para que sus hijos reciban, en el momento apropiado y en las mejores condiciones, los servicios de cribado, diagnóstico y tratamiento; e intercambiando información con profesores y rehabilitadores para facilitar el buen curso del proceso de intervención. Debe reconocer a aquellos niños que están en riesgo o sufren de hipoacusia congénita o adquirida, ser capaz de evaluar la normalidad de la audición, el estado del oído medio y conocer los medios de derivación a los centros especializados en el diagnóstico y tratamiento de la hipoacusia infantil. Con este artículo, pretendemos compartir nuestra información, convencidos de que fortalecer la implicación mutua es el camino acertado para alcanzar los mejores resultados en la detección, seguimiento e intervención del niño con hipoacusia.

Abstract

The latest technological advances, together with greater knowledge about auditory function, have made new early diagnosis strategies possible. In addition, they allow us to demonstrate scientifically that early intervention greatly reduces the capacity for impairment that deafness involves.

The role of the primary healthcare pediatrician is crucial in controlling and following up childhood hypoacusis. Besides guiding the families so that their children receive –at the appropriate moment and under the best conditions– screening, diagnosis, and treatment services, pediatricians exchange information with teachers and rehabilitation experts to help the intervention process run smoothly. The pediatrician has to recognize at-risk children and those that suffer from congenital or acquired hypoacusis, has to be able to assess hearing normality and middle ear conditions, and has to know how to refer patients to centers specializing in diagnosis and treatment of childhood hearing loss. Our objective in writing this article was to share information, convinced that strengthening mutual involvement leads to the best results in the detection, follow-up, and intervention of the child with hearing loss.

Palabras clave: Cribado auditivo; Hipoacusia infantil; Conocimiento médico; Factores de riesgo; Audiología.

Key words: Hearing screening; Childhood hearing loss; Physician knowledge; Risk factors; Audiology.

Pediatr Integral 2013; XVII(5): 330-342

Introducción

“Hablamos porque oímos y hablamos como oímos, pero no oímos con el oído sino con el cerebro” (W.G. Hardy).

Todos recibimos con alegría las primeras palabras de nuestro hijo, porque el desarrollo del lenguaje hablado es una de las hazañas más espectaculares y una de las carac-

terísticas más propias del ser humano. A través de la audición, el niño aprende “por imitación” el habla y, por medio de éste, desarrolla la comunicación y adquiere conocimiento⁽¹⁾. Aunque el ór-

Tabla I. Definición de los grados de hipoacusia

Grado de hipoacusia	Definición
Leve	En promedio, el sonido más débil que se puede percibir con el mejor oído está entre 21 y 40 dB. Quien sufre de esta “hipoacusia leve” presenta alguna dificultad de comprensión durante la conversación, especialmente en ambiente ruidoso
Moderada	En promedio, el sonido más débil que se puede percibir con el mejor oído está entre 41 y 70 dB. Quien sufre de esta “hipoacusia moderada”, presenta dificultades de comprensión durante la conversación cuando no utiliza una prótesis auditiva
Severa	En promedio, el sonido más débil que se puede percibir con el mejor oído está entre 71 y 90 dB. Quien sufre de esta “hipoacusia severa” necesita las prótesis auditivas y, además, utiliza la lectura labial. Algunos usan la lengua de signos
Profunda	La pérdida auditiva es superior a 90 dB. Más que oír se “sienten” las vibraciones sonoras. Las entradas visuales son preferentes en la comunicación. Se prefiere estar con niños que presenten una afectación auditiva similar. Suelen requerir implante coclear

gano auditivo ha madurado antes del nacimiento, las conexiones nerviosas aferentes y la corteza auditiva sólo se desarrollan morfológica y funcionalmente bajo la influencia del estímulo sonoro y además, como otras funciones biológicas, con una precisa cronología. La adquisición del lenguaje depende de un “periodo crítico” comprendido entre el nacimiento y los 3 años. Un niño que no tenga contacto con el sonido durante ese tiempo, nunca logrará la competencia lingüística acorde con su potencial⁽²⁾. A medida que el niño crece, la privación auditiva genera una reorganización cortical donde, por ejemplo, los impulsos visuales se expanden hacia las áreas auditivas corticales secundarias; de forma que, la duración de la sordera antes del tratamiento se correlaciona negativamente con la capacidad para percibir y utilizar el lenguaje hablado después de iniciado el mismo.

El sentido del oído no sirve exclusivamente para oír, aprender a hablar, controlar la voz y comunicarse, sino que tiene otras funciones asociadas al desarrollo global del individuo. Cuando la sordera es profunda, bilateral y de inicio temprano, la falta de tratamiento puede llevar a la instauración de un amplio síndrome psico-social, con problemas psico-afectivos derivados del aislamiento, alteraciones del comportamiento, falta de desarrollo intelectual y dificultades en la integración social.

La identificación precoz, el seguimiento y el diagnóstico de la hipoacusia infantil resultan fundamentales para iniciar el proceso de rehabilitación, que permitirá al niño sordo recibir la máxi-

ma información auditiva durante el período crítico de desarrollo del lenguaje hablado, reduciendo los efectos de la privación sonora.

Clasificación de la hipoacusia

Una hipoacusia puede definirse en función de diversos criterios. Por su intensidad: leve, moderada, severa y profunda. Por su localización: conductiva, neurosensorial, mixta y central. Y por su momento de aparición respecto al lenguaje: prelocutiva, perilocutiva y postlocutiva.

Según la *intensidad de la pérdida auditiva*, hay varias clasificaciones algo diferentes unas de otras, por lo que resulta esencial indicar siempre la referencia utilizada. Siguiendo las normas de la BIAP (1997)⁽³⁾, se establecen cuatro grupos: hipoacusias leves (21-40 dB HL), moderadas o medias (41-70 dB HL), graves o severas (71-90 dB HL) y profundas (>90 dB HL) (Tabla I).

En relación a la *localización* de la lesión, se distinguen las hipoacusias de transmisión o conductivas, donde la parte afectada es la puramente mecánica del oído externo o medio, y las de percepción o neurosensoriales, en las que el daño se localiza en el órgano de Corti (sensorial) o en la vía auditiva (neural). Cuando se asocian ambos tipos de hipoacusia, conductiva y neurosensorial, se habla de hipoacusia mixta. Finalmente, referimos que una hipoacusia es central cuando hay dificultades en el procesamiento perceptual de la información auditiva a nivel cerebral.

En cuanto al *momento de aparición* del déficit auditivo respecto a la adqui-

sición del lenguaje, diferenciamos las hipoacusias prelocutivas o prelinguales, que acaecen antes de la aparición del lenguaje entre 0 y 2 años, las perilocutivas, entre los 2 y 4 años, y las poslocutivas o poslinguales, que se instauran después de que las adquisiciones lingüísticas fundamentales están consolidadas. Las hipoacusias pre y perilocutivas bilaterales, de intensidad severa-profunda, interfieren o impiden el desarrollo del lenguaje.

Incidencia de la hipoacusia infantil

La hipoacusia neurosensorial congénita es la deficiencia sensorial más frecuente: tres veces más que el síndrome de Down, seis más que la espina bífida o cincuenta veces más que la fenilcetonuria.

La incidencia de hipoacusia severa-profunda bilateral en los recién nacidos (RN) es de alrededor del 1 por mil y de cualquier tipo de hipoacusia del 5 por mil. En los RN con factores de riesgo (FR) de hipoacusia, es diez veces superior⁽⁴⁾. La incidencia de hipoacusia unilateral varía del 0,8 al 2,7 por mil, y la de la hipoacusia leve bilateral, del 0,4 al 1,3 por mil, pudiendo representar más del 40% de las hipoacusias permanentes infantiles⁽⁵⁾.

El 80% de las hipoacusias infantiles son congénitas y aproximadamente un 20% se desarrollan en los primeros años de la vida. Pero la prevalencia de la hipoacusia permanente continúa creciendo durante la infancia y alcanza una tasa del 2,7 por mil antes de los 5 años de edad y del 3,5 por mil en

la adolescencia. Por cada 10 niños con hipoacusia congénita, similares pérdidas auditivas se desarrollan en otros 5 a 9 niños antes de los 9 años⁽⁶⁾.

Etiología de la hipoacusia infantil

Las causas de la hipoacusia infantil son numerosas y su conocimiento evoluciona en función del desarrollo de la genética, de la comprensión e influencia de las exposiciones ambientales y de la mutua relación entre ambos factores.

En las sociedades desarrolladas se estima que el 50-60% de las hipoacusias congénitas son heredadas. En el 30% de estos casos la hipoacusia se agrupa con otras alteraciones que, en conjunto, definen un síndrome genético. Existen alrededor de 600 síndromes que asocian hipoacusia. Destaca entre ellos el síndrome de Pendred, de herencia autosómica recesiva, que asocia hipoacusia neurosensorial con un grado variable de bocio, debido a las alteraciones de una proteína (pendrina) que se encuentra en las células del tiroides, oído interno y riñón. En el 70% restante, la hipoacusia se presenta aislada. El 80% de los pacientes con hipoacusia genética aislada lo son como consecuencia de una transmisión hereditaria de tipo autosómico recesivo, que pasa fácilmente desapercibida al no existir, generalmente, antecedentes familiares cercanos de hipoacusia. La más relevante es la mutación del gen *GJB2* (conexina 26). Un 35-40% de las sorderas infantiles son adquiridas, por infecciones, en especial por citomegalovirus (CMV), tóxicos y otros agentes, que acaecen durante el periodo prenatal en un 20% de pacientes, en otro 20% durante el parto y, en el 60% restante, en los primeros años de vida. Finalmente, un 10-20% de hipoacusias son de causa desconocida⁽⁷⁾ (Fig. 1).

Justificación de los programas de cribado

"Cada día que pasa sin detectar una hipoacusia en la vida de un niño es un día sin acceso completo al lenguaje" (Davis A, Wood S, 1992).

La hipoacusia neonatal y las pruebas utilizadas para el cribado cumplen todos los requisitos epidemiológicos

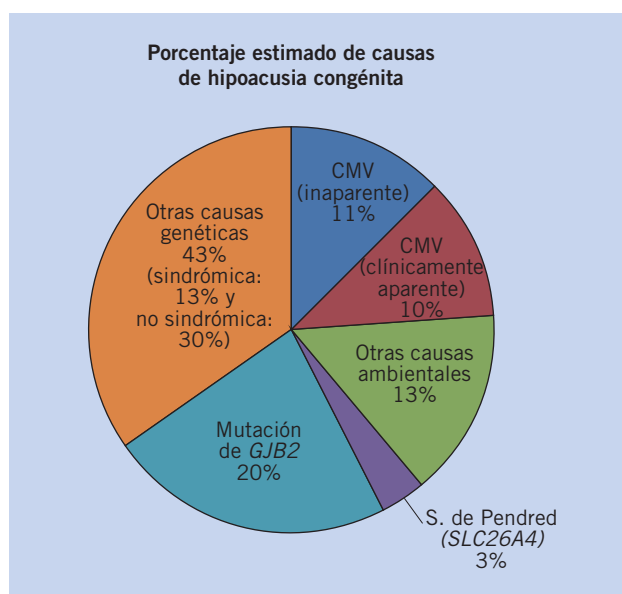


Figura 1. Incidencia estimada de las diferentes causas de hipoacusia al nacimiento (Morton y cols., 2006). En el diagrama se pretende resaltar la relativa importancia del síndrome de Pendred, entre las hipoacusias genéticas síndromicas; las mutaciones del gen *GJB2*, en las hipoacusias genéticas no síndromicas, y la infección por citomegalovirus (CMV) en las hipoacusias adquiridas prelinguales.

que sirven para justificar su detección precoz. Sin programas específicos de detección, la hipoacusia congénita bilateral, no será diagnosticada hasta aproximadamente los 2-3 años de edad dejando, como hemos visto, secuelas permanentes⁽⁴⁾.

Se ha demostrado^(8,9) que el diagnóstico de la hipoacusia congénita antes de que el lactante cumpla 6 meses de edad y su inmediato tratamiento permiten alcanzar unos buenos niveles de lenguaje y de desarrollo social y emocional, independientemente de que el modo de comunicación sea oral, signado o mixto. Por el contrario, sin identificación e intervención tempranas, 1/3 de los niños con hipoacusia leve bilateral o unilateral mostrarán retraso del desarrollo⁽⁵⁾.

A partir de los años 70, se produce un gran salto tecnológico en el campo de la audiolgía infantil. La evolución de la impedanciometría clínica, el reconocimiento de los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) y las primeras observaciones de otoemisiones acústicas (OEA) ofrecen la posibilidad de disponer de procedimientos objetivos para la evaluación auditiva, hasta este momento inexistentes (Fig. 2). Es entonces cuando, a raíz de las recomendaciones del Comité Americano de Audición Infantil, el *Joint Committee on Infant Hearing* (JCIH), surgen dos tipos de programas de cribado auditivo que únicamente se diferencian en la población de estudio: niños con "alto

riesgo de hipoacusia" y "población general", siendo el objetivo, en ambos casos, detectar las hipoacusias neonatales, uni o bilaterales, iguales o superiores a 35 dB HL.

La incidencia de hipoacusia en el "grupo de riesgo" es del 3-5%, 10 veces superior a la de la población general, siendo los indicadores más frecuentemente implicados: los antecedentes familiares de pérdida auditiva, el ingreso en UCI neonatal y las malformaciones craneofaciales. Como ventaja adicional, el protocolo de cribado a neonatos de alto riesgo disminuye el número de pacientes a examinar, a unos 10-16% de los RN, reduciendo costes. El gran inconveniente de esta estrategia es que sólo detecta, como máximo, el 40-50% de las hipoacusias congénitas, que es el porcentaje que se asocia a FR⁽⁴⁾.

En febrero de 1999, la Academia Americana de Pediatría⁽⁴⁾ publica un informe que justifica la puesta en marcha de un programa neonatal de "cribado universal de hipoacusia" en todos los hospitales con partos. En este documento, se establecen las líneas básicas que deben regir el cribado, seguimiento, identificación e intervención de los casos detectados y la forma de evaluar el programa.

En 1995, se constituye en nuestro país la "Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia" (CODEPEH), integrada por miembros de la Sociedad Española de Otorrinolaringología,

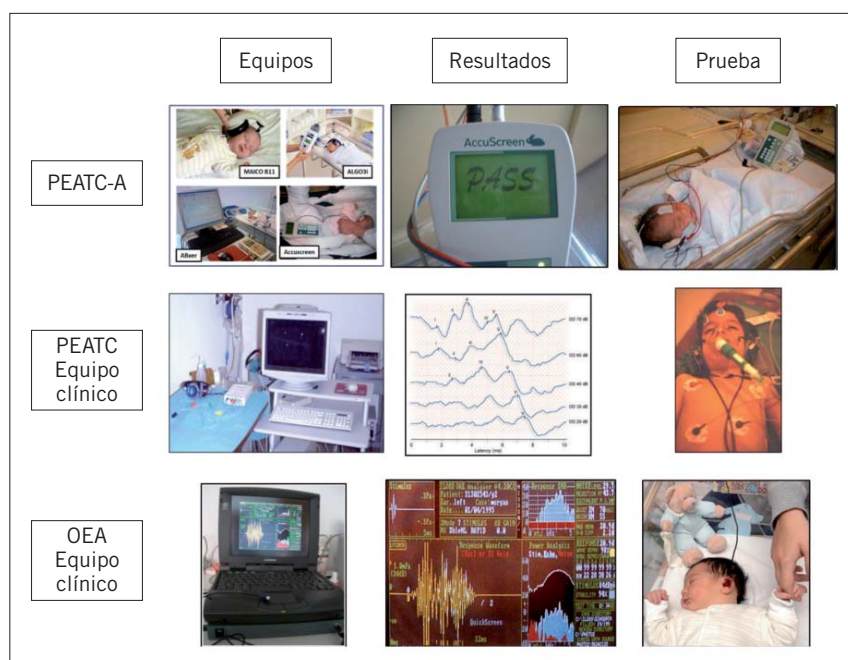


Figura 2. Pruebas de audición electrofisiológicas. OEA: equipo clínico de otoemisiones acústicas. PEATC: equipo diagnóstico de Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral. PEATC-A: equipo de cribado automático de PEATC. Gráficos de resultados, en función del tipo de prueba (con datos numéricos en caso de los equipos clínicos y en forma de "PASA/NO PASA" en los automatizados). Finalmente, imágenes de la realización de las pruebas (los neonatos están dormidos con sueño natural y el niño al que se realizan PEATC está monitorizado y con sedación).

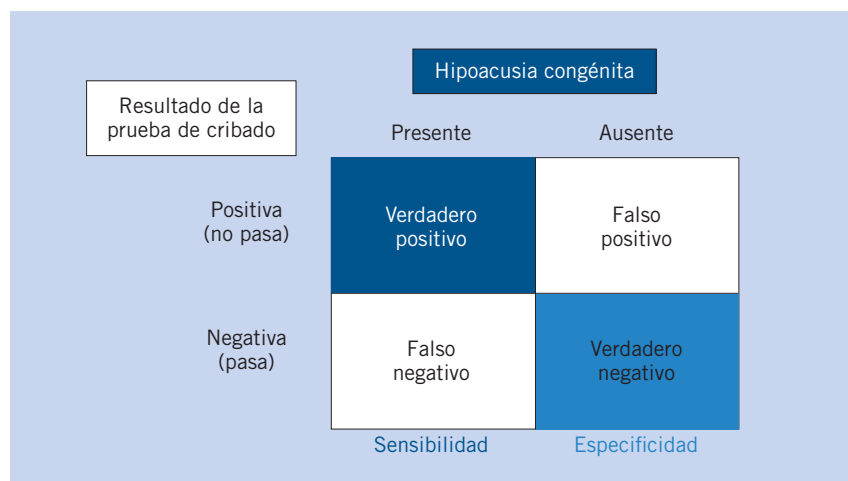


Figura 3. Sensibilidad y especificidad de la prueba de cribado, en función de los resultados.

la Asociación Española de Pediatría, la Federación Española de Amigos y Padres del Sordo (FIAPAS) y el Instituto Nacional de la Salud, con objeto de promover la detección neonatal de la hipoacusia en España. En 2003, se aprueba el Registro Mínimo de Datos que recoge los indicadores de cobertura, proceso y resultado de los programas de detección precoz de la sordera,

siendo la Administración Sanitaria la encargada de su difusión en todos los hospitales⁽¹⁰⁾. En el momento actual, la CODEPEH considera que los objetivos se están cumpliendo, con mayor o menor fortuna según las CC.AA., pero que aún hay problemas por resolver. Se debe mejorar la calidad de los programas establecidos y unificar criterios que, dentro de la diversidad, permitan

comparar los resultados; por lo que, se propone la creación de un registro nacional centralizado. El seguimiento audiológico de los niños con factores de riesgo, donde resulta fundamental la implicación de los pediatras de Atención Primaria, y el desarrollo de programas de (re)habilitación para los niños con sordera, serían también objetivos de actualidad⁽¹¹⁾.

Características de un programa de detección e intervención precoces de la hipoacusia

"Más importante que el equipo de cribado o el protocolo utilizado, es que haya alguien que comprenda la importancia del programa y se comprometa con su éxito" (White, 2008).

Objetivo general

Según las indicaciones del JCIH (2007)⁽¹²⁾ y de la CODEPEH (2010)⁽¹⁰⁾, se deben detectar todas las hipoacusias congénitas permanentes uni o bilaterales, de "cualquier grado" y etiología, ya sea sensorial, conductiva o neural (neuropatía o disincronía auditiva). Por tanto, el cribado ha de ser universal⁽⁴⁾.

- **Elección de la técnica de cribado**⁽¹³⁾: la técnica de cribado perfecta sería aquella en la que pasaran todos los individuos sanos (100% de especificidad) y no pasara ninguno de los que presentan hipoacusia (100% de sensibilidad). Pero esta prueba no existe (Fig. 3). Un importante estudio multicéntrico⁽¹⁴⁾ concluye que, la efectividad de las OEA y de los PEATC es similar.

La prueba con OEA es más rápida y de menor coste, pero con mayor número de falsos positivos en las primeras 48 horas. Por otra parte, en caso de neuropatía/disincronía auditiva, que se estima afecta al 10% de la población sorda, la lesión se encuentra más allá de las células ciliadas externas y, por tanto, las OEA son normales, originándose un falso negativo, porque se pasa la prueba y hay afectación auditiva. Por este motivo, las recomendaciones actuales^(10,12) expresan que, "la única técnica de cribado auditivo apropiada en la UCI neonatal de 2º-3º nivel, donde la neuropatía auditiva es más

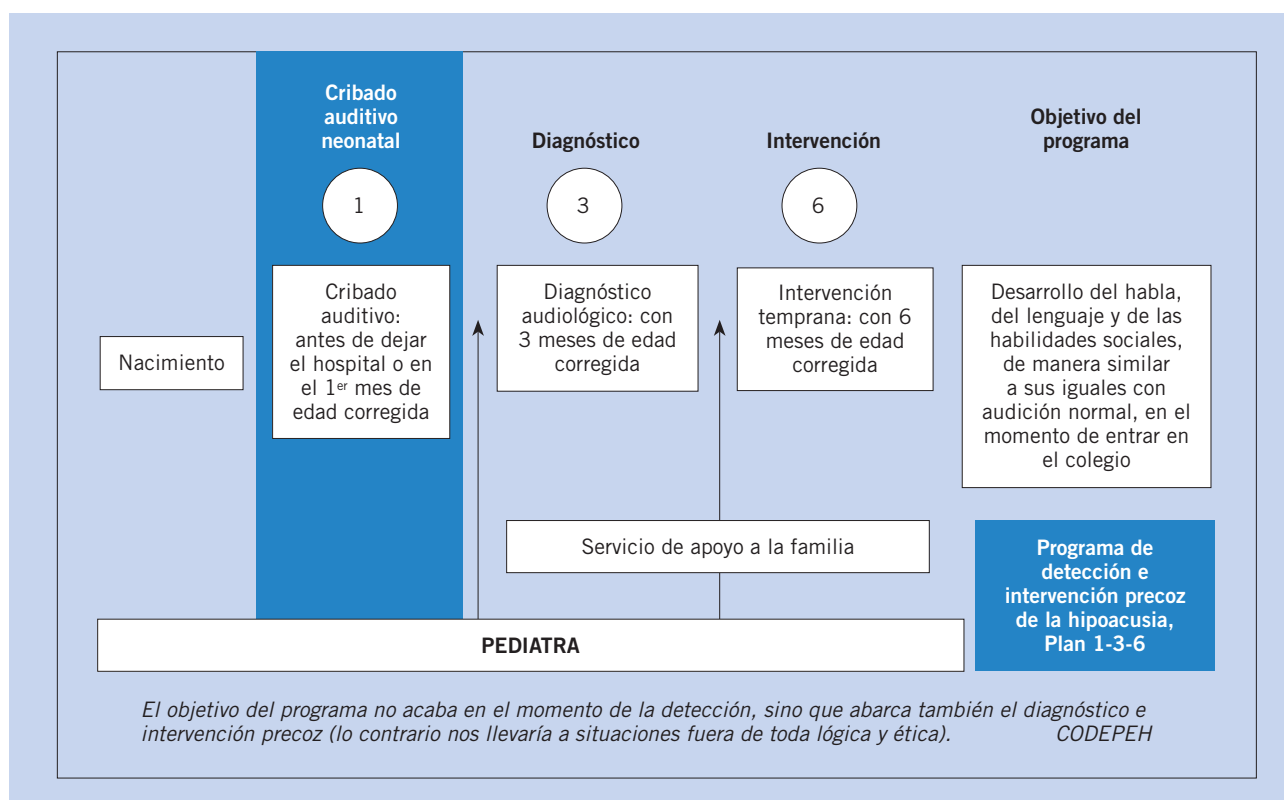


Figura 4. Plan 1-3-6: cribado auditivo en el 1^{er} mes, diagnóstico durante los 3 primeros meses y tratamiento antes de los 6 meses (corregidos por prematuridad). El pediatra de Atención Primaria controla el seguimiento de este proceso y participa, junto con los servicios de apoyo, en la información aportada a la familia. El programa incluye cribado, diagnóstico y atención precoz (CODEPEH).

- frecuente, debe ser la de PEATC automáticos (PEATC-A)”.
- **Estrategia del cribado:** a fin de reducir los falsos positivos, se recomienda re-cribar a todos los niños que no pasan, antes del alta hospitalaria; porque, probablemente, las condiciones transitorias que causaron el fallo inicial como: fluido en oído medio, vérmix bloqueando CAE, irritabilidad del niño, elevado nivel de ruido ambiente... podrían haberse resuelto. Un programa en 2 fases como el descrito se puede realizar repitiendo la misma prueba: OEA o PEATC-A, o utilizando ambas; acogiendo a las ventajas del bajo coste y de la rapidez de las OEA y a las bajas tasas de referencia de los PEATC-A, establecer una estrategia de cribado que empiece por OEA y a los que no pasen se les haga una 2ª prueba con PEATC-A.

Objetivos específicos^(10,12,15)

Recomendaciones al Programa: “Plan 1-3-6” (Fig. 4):

- Todos los RN serán cribados antes del primer mes de edad (corregida para los prematuros).
- Los que no pasen el cribado, tendrán un diagnóstico audiológico con 3 meses de edad.
- Todos los niños con hipoacusia permanente iniciarán la intervención apropiada a los 6 meses de edad.

Indicadores de riesgo de hipoacusia infantil^(15,16)

“PASAR el cribado auditivo no impide la aparición de una hipoacusia tardía y es, por tanto, esencial, seguir monitorizando el desarrollo del lenguaje y de la audición” (Johnson y cols., 2005).

Aunque la mayoría de neonatos con hipoacusia congénita se identifican con el cribado auditivo universal, alrededor de un 20% manifiestan su hipoacusia tardíamente: “hipoacusia tardía”. Pero, además, durante la infancia se producen hipoacusias de causa adquirida; como resultado de determinadas enfermedades infecciosas, en especial la meningi-

tis, traumatismo craneoencefálico, ruido intenso o tratamientos con ototóxicos. Ciertos hallazgos físicos, sobre todo craneofaciales, determinados acontecimientos perinatales, retrasos globales del desarrollo o del lenguaje, nos pueden indicar la presencia de un problema auditivo.

En la tabla II, se numeran estos indicadores de riesgo de hipoacusia infantil, constantemente redefinidos por el JCIH para adaptarse a los nuevos resultados publicados en la literatura médica. Cada uno de estos factores tiene su importancia relativa.

En relación a los indicadores de riesgo, el pediatra debe tener en cuenta las siguientes recomendaciones^(10,12,15,16):

- Todo niño con un indicador de riesgo de hipoacusia, independientemente de que el cribado neonatal y su posterior seguimiento sean normales, será remitido para una evaluación audiológica especializada al menos una vez, entre los 24 y 30 meses de edad. Y aquellos niños con indicadores de riesgo que muestren

Tabla II. Indicadores de riesgo de hipoacusia recomendados en 2007 por AAP y JCIH y actualmente por la CODEPEH. Los indicadores de riesgo marcados con (*) están asociados con mayor posibilidad de hipoacusia de inicio tardío**Indicadores de riesgo de hipoacusia infantil**

1. Sospecha de hipoacusia (*) o de un retraso del desarrollo o en la adquisición del lenguaje
2. Historia familiar de hipoacusia infantil permanente (*)
3. Ingreso en UCIN mayor de 5 días o cualquiera de lo siguiente, con independencia de la duración del ingreso: oxigenación extracorpórea (*), ventilación asistida, antibióticos ototóxicos (gentamicina, tobramicina), diuréticos del asa (furosemida) e hiperbilirrubinemia que requiera exanguinotransfusión
4. Infecciones intraútero como citomegalovirus (*), herpes, rubéola, sífilis y toxoplasmosis
5. Anomalías craneofaciales, incluidas aquellas que interesan al pabellón auditivo, conducto auditivo y malformaciones del hueso temporal
6. Hallazgos físicos, como un mechón de cabello blanco frontal, que se asocian con un síndrome que incluya una sordera neurosensorial o de transmisión permanente
7. Síndromes asociados con hipoacusia o sordera progresiva o de aparición tardía, como la neurofibromatosis (*), la osteopetrosis y el síndrome de Usher. Otros síndromes frecuentemente identificados incluyen el Waardenburg, Alport, Pendred y Jervell y Lange-Nielson
8. Enfermedades neurodegenerativas (*), como el síndrome de Hunter o neuropatías sensoriomotoras, como la ataxia de Friedreich y el síndrome de Charcot-Marie-Tooth
9. Infecciones postnatales asociadas con hipoacusia neurosensorial, incluyendo meningitis bacteriana y vírica confirmadas (especialmente los virus herpes y varicela) (*)
10. Traumatismo craneal, especialmente de base del cráneo o fractura temporal que requiera hospitalización
11. Quimioterapia (*)
12. Recurrente o persistente otitis media serosa durante al menos 3 meses

una elevada incidencia de hipoacusia tardía (véase tabla II), como la oxigenación extracorpórea o la infección por CMV, deben ser evaluados con más frecuencia, cada 6-9 meses, aproximadamente.

- En cada visita periódica del Programa de salud infantil, se deben estimar las habilidades auditivas, el estado del oído medio y los hitos del desarrollo, pues un 25% de hipoacusias tardías no tienen FR (Tablas III y IV). Si un niño no pasa la valoración del habla y del lenguaje o si existe la “sospecha” del pediatra o de los padres o cuidadores de que tiene una pérdida de audición, debe ser inmediatamente derivado a una unidad de diagnóstico de hipoacusia infantil, para su estudio. Prohibida la actitud de “esperar y ver”.
- Se recomienda explorar en cada revisión el estado del oído medio y, cuando se compruebe una otitis media serosa de al menos 3 meses de duración, se debe remitir al paciente a ORL.
- Tras confirmar la hipoacusia en un niño, sus hermanos son considerados de alto riesgo y se les debe realizar un estudio auditivo. El “examen físico” es parte esencial en la evaluación de un niño con

Tabla III. Criterios de desarrollo normal, establecidos por el Programa de Actividades Preventivas y de Promoción de la Salud (PAPPS)

Edad (meses)	Desarrollo normal
0-4	Deben asustarse con los ruidos, tranquilizarse con la voz de la madre o cesar momentáneamente su actividad cuando oye el ruido de una conversación
5-6	Localiza bien los sonidos en el plano horizontal y empieza a emitir ruidos a su manera o, al menos, a vocalizar imitando al adulto
7-12	Localiza los sonidos en cualquier plano. Debe responder a su nombre, aunque sea en voz baja
13-15	Debe señalar un sonido inesperado o a una persona u objeto familiar, si se le pide
16-18	Debe seguir indicaciones sencillas sin ayudas gestuales, ni de otro tipo. Se le puede enseñar a dirigirse a un juguete interesante situado en la línea media al oír una señal
19-24	Deben señalarse las partes del cuerpo cuando se le pida
24-36	Se le entienden las palabras que dice y responde a preguntas sencillas

hipoacusia, porque nos puede permitir revelar la existencia de un cuadro sindrómico⁽¹⁴⁾. Las anomalías de cabeza y cuello que se relacionan con una posible hipoacusia incluyen la heterocromía del iris, la malformación del pabellón auricular o del conducto auditivo externo, fistulas o apéndices preauriculares, fisura del labio o del paladar, asimetría o hipoplasia de las estructuras faciales y microcefalia. El hipertelorismo y las alteraciones de

pigmentación de la piel, del pelo o de los ojos, también se asocian con pérdida auditiva, como en el síndrome de Waardenburg. La presencia de anomalías renales (síndrome de Alport), cardíacas (alargamiento del espacio QT en el síndrome de Jervell y Lange-Nielsen)... nos alertarán de su posible vinculación con la hipoacusia. La otoscopia puede descubrir ciertas deformidades timpánicas sospechosas de hipoacusia.

Tabla IV. Criterios establecidos por el PAPPS, para solicitar valoración audiológica por presentar retraso en el habla

Edad (meses)	Alteración del habla
12	No se aprecia balbuceo ni imitación vocal
18	No utiliza palabras aisladas
24	Vocabulario de palabras aisladas con 10 o menos palabras
30	Menos de 100 palabras; no se aprecian combinaciones de dos palabras; ininteligible
36	Menos de 200 palabras; no usa frases telegráficas; claridad <50%
48	Menos de 600 palabras; no usa frases sencillas; claridad <80%

Evaluación objetiva de la audición⁽¹⁷⁾

El principio de las pruebas cruzadas de Jerger y Hayes, en 1976, determina la necesidad de establecer un diagnóstico audiológico a través del concierto de varias exploraciones auditivas diferentes.

Además del cribado auditivo universal y de la vigilancia regular del desarrollo general, de la capacidad auditiva, del inicio del habla, de la opinión de los padres y del estado del oído medio, a los niños se les debe estudiar la audición con métodos objetivos en los periodos recomendados por el Programa de Actividades Preventivas y de Promoción de la Salud (PAPPS). La tecnología utilizada para esta valoración debe elegirse en función de la edad, del grado de cooperación y de los recursos disponibles (Tabla V).

Los Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral son la exploración audiológica fundamental para determinar el umbral de audición en menores de 9 meses y en los que no puedan evaluarse con pruebas de comportamiento. Los PEATC de estado estable nos permiten, además, obtener una valoración frecuencial de la audición.

En niños de 8 a 24 meses, se completa el estudio electrofisiológico con la realización de una audiometría del comportamiento con refuerzo visual (ARV), en la que se condiciona el estímulo sonoro con otro de refuerzo (juguete luminoso). Los resultados son parecidos a los de la audiometría convencional, que es la técnica que aplicaremos a los más mayores, a partir de 2,5 años ayudados, en ocasiones, de alguna actividad lúdica, dependiendo del grado de participación.

Los niños con hipoacusia unilateral o leve también precisan seguimiento audiológico, pues se ha demostrado que tienen riesgo de presentar alteraciones en la comunicación, así como en el desarrollo social, emocional y educativo⁽⁵⁾.

Seguimiento y diagnóstico^(10,12,15,16,18)

La historia clínica sigue siendo el medio diagnóstico fundamental para identificar la causa de una hipoacusia.

Si el resultado del cribado al nacimiento o en cualquier otro momento de la evolución del niño es "NO PASA", se debe iniciar un estudio diagnóstico. El fracaso en los programas de cribado se produce en el seguimiento y confirmación de la hipoacusia. Un problema similar ocurre en los niños mayores y adolescentes en los que, tras descubrir una pérdida de audición (Tabla VI), no se ponen en marcha las medidas necesarias para restituir dicha pérdida.

Como hemos explicado, en un neonato se utilizarán los PEATC para establecer el diagnóstico, mediante 2 pruebas que, salvo circunstancias excepcionales, se realizarán a lo largo de los 3 primeros meses de vida. La información que ofrecen los PEATC es suficiente para iniciar una adaptación protésica antes de cumplir los 6 meses de edad (corregida por prematuridad). El diagnóstico audiológico se continuará con reevaluaciones periódicas para determinar si la hipoacusia es fluctuante, progresiva o estable, siendo fundamental monitorizar continuamente el estado del oído medio mediante otomicroscopia y timpanometría.

Confirmada la pérdida auditiva, se debe transmitir la noticia a la familia. Son muchas las preguntas y, entre todo el equipo de atención, se comparten las respuestas y los interrogantes. La información será veraz (objetiva, adecuada y suficiente), pero intentando ser capaces de empatizar y alentar a los padres, para ayudarles a superar su estado emocional. Necesitan tiempo para procesar todo lo relativo a la deficiencia sensorial de su hijo. También es muy útil comunicarles la existencia de las asociaciones de padres (FIAPAS), donde se desarrollan programas de información y apoyo a las familias y a sus hijos.

Pero, además del diagnóstico audiológico, debemos **buscar la causa de la sordera**, porque puede ofrecer importantes beneficios en relación al pronóstico, a la identificación de factores de riesgo asociados o patologías coexistentes y al hecho de entender la verdadera causa de la pérdida auditiva. Generalmente, se requiere la intervención de diferentes disciplinas. En caso de una hipoacusia neurosensorial, el estudio dependerá de los antecedentes familiares y de la exploración física. Más del 90% de los niños que nacen con hipoacusia tienen padres oyentes, siendo importante por su elevada incidencia, la evaluación genética con su correspondiente consejo, que les ofrecerá información útil para planificar sus propósitos de futuro. También, pediremos un estudio de imagen del hueso temporal buscando defectos estructurales, y siempre solicitaremos un estudio oftalmológico, que nos asegura la correcta visión del niño y descarta patología asociada, que está presente en 1/3 de los pacientes. La realización de otras exploraciones dependerá del tipo de hipoacusia y de los antecedentes. En alrededor del 40%, la causa es desconocida.

Tratamiento^(12,15,18)

La comunicación entre los diferentes profesionales que atienden a un niño con problemas de audición es fundamental para conseguir el tratamiento más apropiado (Fig. 5).

En general, todo el mundo está de acuerdo en que la intervención de la sordera infantil debe ser *multidisciplinar*. El equipo encargado de su cuidado

Tabla V. Pruebas audiológicas en los niños (adaptado de *American Academy Pediatrics*, 2009)

Edad de desarrollo del niño	Prueba auditiva/ promedio de tiempo	Tipo de medición	Procedimiento	Ventajas	Limitaciones
Cualquier edad	Otoemisiones acústicas (OEA), transitorias (OEAT) o productos de distorsión/10'	Prueba fisiológica específica para medir la respuesta coclear (células ciliadas externas), a la presentación de un estímulo, que puede ser un click (OEA transitorias) o dos tonos puros (OEA productos de distorsión).	Una pequeña sonda colocada en el oído emite el estímulo y capta la respuesta	Resultados específicos de cada oído; no depende de si el niño está dormido o despierto; prueba rápida; prueba de cribado	El niño debe estar tranquilo durante la prueba; no es una prueba de audición completa, porque no valora el procesamiento central del sonido; las OEA son muy sensibles a la presencia de líquido en oído medio o de cera o vérmix en el conducto auditivo
	Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) diagnóstico/60-120' PEATC de estado estable/60-120'	Medidas electrofisiológicas de la actividad del nervio auditivo y de la vía auditiva en el tronco del encéfalo	La colocación de unos electrodos en la cabeza del niño detecta la respuesta generada por un estímulo auditivo, enviado a través de auriculares a uno u otro oído	Resultados específicos de cada oído; se pueden obtener respuestas a múltiples frecuencias, creando un mapa de audición similar a un audiograma; las respuestas no dependen de la cooperación del paciente; prueba diagnóstica	El niño debe permanecer dormido o muy tranquilo durante la prueba (a veces se requiere sedación); no es una prueba de audición completa, porque no valora el procesamiento cortical del sonido
	Timpanometría/ 5-10'	Mide el cambio relativo de elasticidad en el oído medio a medida que se modifica la presión de aire en el conducto auditivo externo	Se coloca una pequeña sonda en el conducto auditivo que altera la presión en el mismo	Evalúa la posibilidad de que haya patología en el oído medio y permite valorar la permeabilidad de un tubo de drenaje transtimpánico	No es una prueba auditiva; depende del buen sellado del conducto auditivo; en niños menores de 6 meses se requiere una sonda con tono de prueba de 1.000 Hz
Nacimiento a 9 meses	PEATC automáticos /15'	Medida electrofisiológica de la actividad del nervio auditivo y de la vía auditiva en el tronco del encéfalo	La colocación de unos electrodos en la cabeza del niño detecta la respuesta generada por un estímulo auditivo, enviado a través de auriculares a uno u otro oído	Resultados específicos de cada oído; las respuestas no dependen de la cooperación del paciente; prueba de cribado	El niño debe permanecer quieto durante la prueba; no es una prueba de audición completa, porque no valora el procesamiento cortical del sonido
9 m a 2,5 años	Reflejo de orientación condicionada (ROC) o audiometría de refuerzo visual (ARV)/30'	Pruebas de comportamiento que miden la respuesta del niño al habla o a estímulos frecuenciales presentados a través de altavoces o de auriculares de inserción	Ambas pruebas pretenden condicionar al niño para que asocie el habla o los tonos con un refuerzo positivo (juguete luminoso); ARV requiere una cabina insonorizada	Evalúa la percepción auditiva del niño; prueba diagnóstica	Cuando se realiza con altavoces, sólo valora la audición del mejor oído y por tanto no es una prueba específica de oído; si se realiza con auriculares de inserción, sí puede valorar cada uno de los oídos

.../...

Tabla V. Continuación

Edad de desarrollo del niño	Prueba auditiva/ promedio de tiempo	Tipo de medición	Procedimiento	Ventajas	Limitaciones
2,5 a 4 años	Audiometría de juego/30'	Prueba auditiva del comportamiento que mide el umbral auditivo en respuesta a tonos puros y al habla, presentados a través de auriculares o de vibrador óseo	Al niño se le condiciona a realizar una maniobra "divertida" cuando oiga el estímulo sonoro	Resultados específicos de cada oído; evalúa la percepción auditiva del niño; prueba de cribado o diagnóstica	La información obtenida depende del grado de atención y colaboración del niño
A partir de 4-5 años	Audiometría convencional/ 15-30'	Prueba auditiva del comportamiento que mide el umbral auditivo en respuesta a tonos puros y al habla, presentados a través de auriculares o de vibrador óseo	El paciente es instruido para que levante su mano (o presione un pulsador) cuando oiga el estímulo sonoro	Resultados específicos de cada oído; evalúa la percepción auditiva del paciente; prueba de cribado o diagnóstica	La información obtenida depende del grado de atención y colaboración del paciente

Tabla VI. 10 preguntas para sospechar hipoacusia en adolescentes

1. ¿Tienes algún problema de audición con el uso del teléfono?
2. ¿Tienes dificultades en seguir la conversación cuando 2 o más personas hablan a la vez?
3. ¿Se queja la gente de que subes mucho el volumen de la TV?
4. ¿Debes esforzarte para comprender una conversación?
5. ¿Has notado que no oyes bien en ambiente ruidoso?
6. ¿Pides con frecuencia que la gente te repita lo que dice?
7. ¿Te parece que muchas personas hablan entre dientes (o no hablan claramente)?
8. ¿Comprendes mal lo que te dicen y respondes equivocadamente?
9. ¿Te cuesta comprender más el habla de las mujeres y de los niños?
10. ¿Se molesta la gente porque no comprendes lo que dicen?

y seguimiento (ORL, pediatra, audioprotesista, logopeda, maestro) mantendrá una interrelación que permita la mejor asistencia. Pero la sordera es un problema familiar. La familia es el marco y el principal agente que impulsa el desarrollo personal, comunicativo y social del niño. La finalidad es ofrecer a las familias las opciones más apropiadas para que puedan tomar sus decisiones con suficiente información. Pero los deseos y expectativas de cada familia están influidos por la educación, el nivel socio-económico, la accesibilidad a los recursos, el lenguaje utilizado en casa (oral, signado)...; así que, todo el equipo debe estar de acuerdo en que no existen decisiones definitivas sin vuelta hacia atrás y seguramente habrá otras oportunidades que permitirán nuevos planteamientos en relación al progreso y la aplicación de alternativas.

Si se decide la intervención oralista, un audioprotesista infantil será el encargado de seleccionar y adaptar, generalmente en ambos oídos, una determinada prótesis auditiva, no más tarde del mes siguiente al diagnóstico. Si, con el apoyo intensivo de la habilitación logopédica, la sordera bilateral severa/profunda muestra un progreso insuficiente, el paciente podría ser candidato a un implante coclear hacia el primer año de vida. En este caso, para pretender el mayor beneficio a largo plazo, es preferible que la toma de decisiones se realice a través de un experto equipo multidisciplinar, que ofrezca la autoridad a los padres y les sitúe en el centro de este proceso de elaboración⁽²⁾.

El éxito de las técnicas audioprotésicas depende fundamentalmente de una correcta rehabilitación, en colaboración con el entorno familiar y escolar, basa-

da en el estímulo auditivo desde la más temprana edad.

A lo largo del periodo de intervención, el pediatra de Atención Primaria sigue desempeñando un papel fundamental, al poder controlar la disponibilidad de los medios logopédicos y audioprotésicos, comprobando su correcto funcionamiento (audífonos, implante coclear, implante osteointegrado...) y, llegado el momento, recomendando la adaptación de equipos de apoyo auditivo en el ambiente escolar, cuyo beneficio está demostrado en la mayoría de los casos. Desde el punto de vista médico, el pediatra vigilará potenciales complicaciones, como la impactación de cerumen en el conducto auditivo, que alteraría el funcionamiento del audífono, o la presencia de otitis externa o de otitis media serosa que disminuye los niveles de audición.

Al menos 1/3 de los niños con hipoacusia presentarán alguna otra condición patológica asociada. De ahí, la importancia del estudio oftalmológico sistemático. El diagnóstico de un síndrome de Usher, que asocia hipoacusia y pérdida de visión progresiva, condiciona las posibilidades de comunicación. Pero los niños con pérdida de audición deben, específicamente, ser evaluados por dificultades en el desarrollo y comportamiento, como: déficit de atención, hiperactividad, autismo o alteraciones del aprendizaje, y solicitar estudios es-

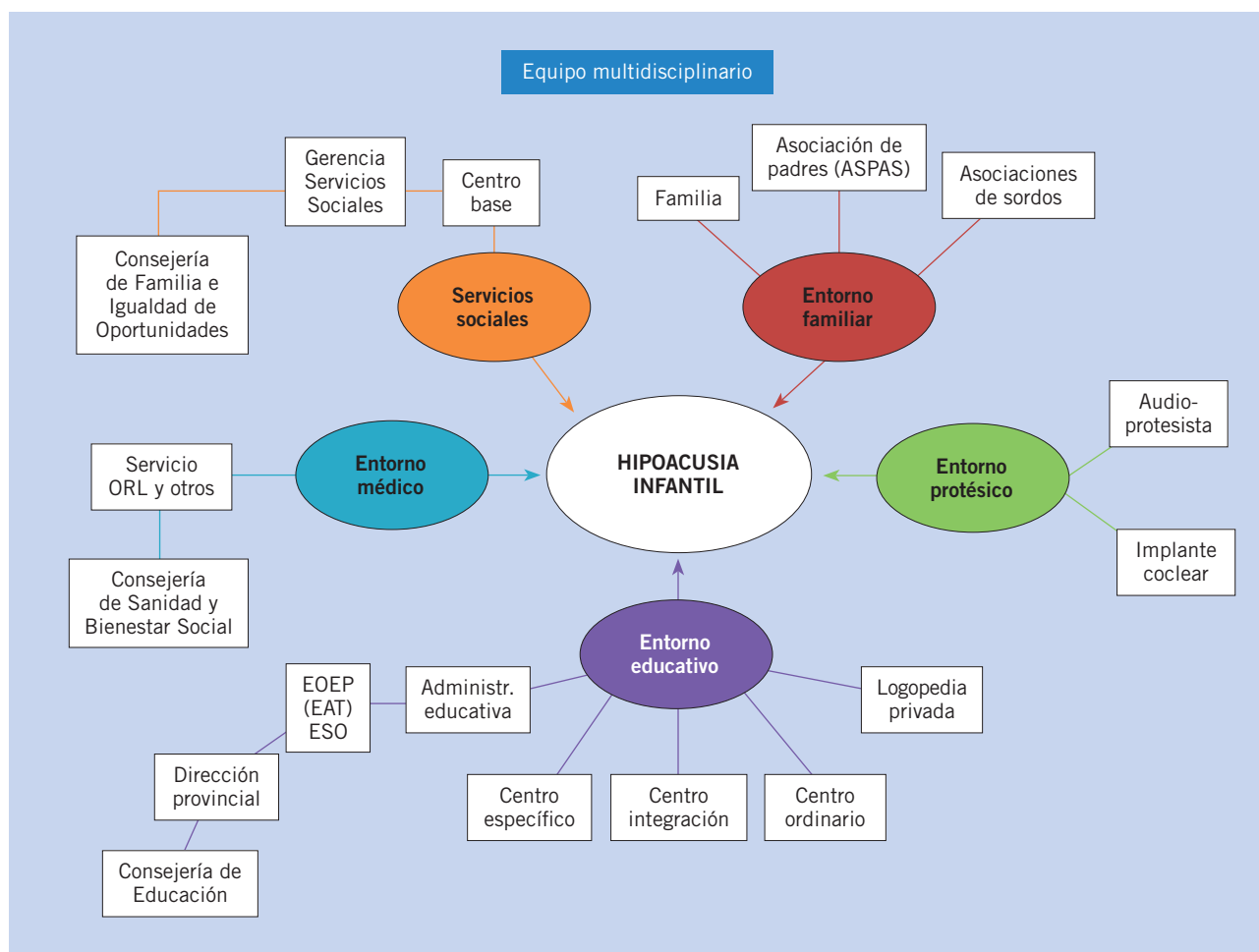


Figura 5. Alrededor de la hipoacusia infantil participan una gran variedad de profesionales procedentes de diferentes áreas del conocimiento y de la administración. De la coordinación de este multitudinario equipo, depende la adecuación del niño sordo al entorno elegido por su familia.

pecializados cuando se considere necesario. Los problemas psicológicos son de 2 a 5 veces más frecuentes en el niño sordo que en el oyente, sobre todo si hay discapacidades añadidas o alteraciones familiares, tales como un divorcio. La adolescencia añade nuevos cambios y muchos jóvenes con sordera sufren una disminución de la autoestima y manifiestan incertidumbre respecto a su identidad.

En resumen, la asombrosa extensión de los programas universales de cribado auditivo neonatal por todo el mundo desarrollado ha supuesto una revolución a nivel de salud pública, aunque quede mucho por hacer hasta alcanzar la plena efectividad (Fig. 6). Los profesionales implicados, las asociaciones de padres y las diferentes administraciones públicas debemos actuar conjunta y coordinadamente

para conseguir que los programas de asistencia al niño sordo, que incluyen la detección, diagnóstico e intervención precoz, sean un estándar más en los programas de atención integral del niño⁽¹⁹⁾.

Funciones del pediatra de Atención Primaria (Algoritmo)

1. Comprobar que al niño se le ha realizado la prueba de cribado de hipoacusia y que el resultado queda reflejado en el Documento de Salud Infantil.
2. Si "NO PASO" la prueba de cribado, explicar a la familia el significado y controlar el inicio de los estudios de diagnóstico e intervención.
3. A los familiares de los niños que "PASAN" la prueba de cribado, sin factores de riesgo de hipoacusia, se

les debe interrogar en los controles periódicos del Programa de salud infantil, sobre la audición y la adquisición del lenguaje de sus hijos.

4. Los niños con factores de riesgo de hipoacusia, que PASAN el cribado auditivo, serán remitidos al centro de referencia para estudio audiológico, al menos una vez con 24-30 meses de edad y a los 6-9 meses si el riesgo de hipoacusia adquirida es elevado.
5. La sospecha de hipoacusia por parte de la familia o del pediatra obliga a una evaluación objetiva de la audición del niño o adolescente.
6. Dadas las dificultades exploratorias que presentan los niños con anomalías del desarrollo o problemas del comportamiento, se les remitirá al otorrino de referencia para realizar el seguimiento auditivo.

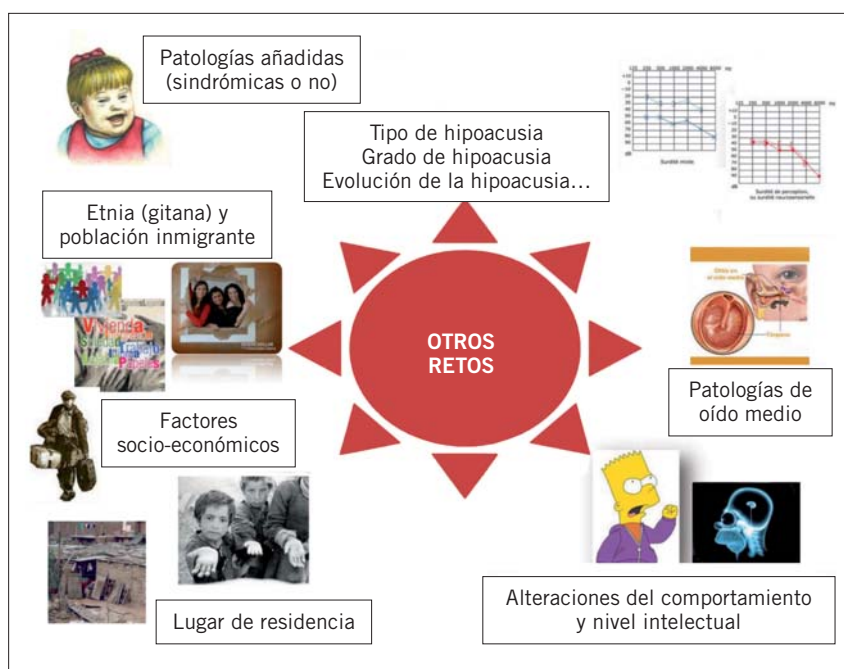


Figura 6. El cribado e intervención precoz de la hipoacusia infantil tiene otros retos pendientes de resolver, en función del tipo y características de la hipoacusia, de enfermedades añadidas y de factores socioeconómicos concomitantes.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio del autor.

- Northern JL, Downs MP. La audición en los niños. Versión española. 2ª ed. Barcelona (España): Salvat Editores, S.A.; 1981.
- * Kral A, O'Donoghue G. Profound deafness in childhood. *N Engl J Med*. 2010; 363: 1438-50.
- Bureau International d'Audiophonologie. Recomendación BIAP 02/1. Lisboa; 1997.
- ** American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing. Newborn and infant hearing loss: Detection and intervention. *Pediatrics*. 1999; 103: 527-30.
- Fitzpatrick EM, Durieux-Smith A, Whittingham J. Clinical practice for children with mild bilateral and unilateral hearing loss. *Ear Hear*. 2010; 31: 1-9.
- Weichbold V, Nekahm-Heis D, Welzl-Mueller K. Universal newborn hearing screening and postnatal hearing loss. *Pediatrics*. 2006; 117(4): e631-636.
- * Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening. A silent revolution. *N Engl J Med*. 2006; 354: 2151-64.
- Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*. 1998; 102: 1161-71.
- Moeller MP. Early intervention and language development in children who

are deaf and hard of hearing. *Pediatrics*. 2000; 106: E43.

- ** CODEPEH (Comisión para la detección precoz de la hipoacusia infantil). Trinidad-Ramos G, Alzina V, Jaudenes-Casabón C, Núñez Batalla F, Sequí-Canet JM. Recomendaciones de la CODEPEH para 2010. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2010; 61(1): 69-77.
- Núñez F. Entrevista de Irene Patiño al Presidente de la CODEPEH. *FIAPAS*. 2012; 140: 11.
- *** Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *American Academy of Pediatrics. Pediatrics*. 2007; 120(4): 898-921.
- Benito-Orejas JI, Ramírez B, Morais D, Almaraz A, Fernández-Calvo JL. Comparison of two-step transient evoked otoacoustic emissions (TEOAE) and automated auditory brainstem response (AABR) for universal newborn hearing screening programs. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2008; 72: 1193-201.
- Norton SJ, Gorga MQ, Widen JE, Folsom RC, Sininger Y, Cone-Wesson 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 Hearing*. 2000; 21: 508-28.
- *** Harlor AD Jr, Bower C. Committee on Practice and Ambulatory Medicine; Sec-

tion on Otolaryngology Head and Neck Surgery. (American Academy of Pediatrics). Hearing assessment in infants and children: recommendations beyond neonatal screening. *Pediatrics*. 2009; 124: 1252-63.

- Núñez-Batalla F, Trinidad-Ramos G, Sequí-Canet JM, Alzina De Aguilar V, Jáudenes-Casabón C. (CODEPEH). Indicadores de riesgo de hipoacusia neurosensorial infantil. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2012; 63(5): 382-90.
- Bachmann KR, Arvedson JC. Early identification and intervention for children who are hearing impaired. *Pediatrics in Review*. 1998; 19: 155-65.
- * Munoz K, Shisler L, Moeller MP, White KR. Improving the quality of early hearing detection and intervention services through physician outreach. *Semin Hear*. 2009; 30(3): 184-92.
- * Alzina V. El pediatra y la detección precoz de la sordera. *FIAPAS/112* (separata); septiembre-octubre 2006. 10 p.

Bibliografía recomendada

- Madell JR, Flexer C, eds. *Pediatric Audiology: diagnosis, technology and management*. New York: Thieme Medical Publishers, Inc.; 2008.

Es un libro publicado en inglés, que en 325 páginas recoge los aspectos fundamentales de la hipoacusia infantil en relación con sus características generales y en todo lo referente a la detección e intervención precoces, tanto a nivel protésico como educativo. Además de las autoras y editoras de la obra, hay un amplio grupo de colaboradores que proceden de diferentes áreas de EE.UU.

- Trinidad G, Jáudenes C. Confederación Española de Familias de Personas Sordas-FIAPAS y Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH): sordera infantil: del diagnóstico precoz a la inclusión educativa. Guía práctica para el abordaje interdisciplinar. Madrid; 2011.

Se trata de un libro recién editado por FIAPAS, coordinado conjuntamente con la CODEPEH y publicado en español que, a través de 250 páginas, refiere todos y cada uno de los aspectos de la hipoacusia infantil. Cada tema es escrito por autores del ámbito nacional.

- Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *American Academy of Pediatrics. Pediatrics*. 2007; 120(4): 898-921.

Se describen cada uno de los aspectos del programa de detección e intervención precoces de la hipoacusia infantil, indicando los procedimientos y el tiempo disponible para su puesta en funcionamiento.

- Harlor AD Jr, Bower C. Committee on Practice and Ambulatory Medicine; Sec-

tion on Otolaryngology Head and Neck Surgery (American Academy of Pediatrics). Hearing assessment in infants and children: recommendations beyond neonatal screening. *Pediatrics*. 2009; 124: 1252-63.

Cuenta detalladamente las directrices que deben orientar al pediatra de Atención Primaria en el proceso de detección e intervención precoces de la hipoacusia infantil. Como en el artículo anterior, el análisis es efectuado por un grupo de expertos que repasan los diversos aspectos del programa.

- Patel H, Feldman M. Universal newborn hearing screening. *Pediatr Child Health*. 2011; 16(5): 301-10.

Es un “documento de principios” definidos por el Comité de Pediatría Comunitaria de la Sociedad Canadiense de Pediatría en el que se realiza una puesta al día del cribado auditivo neonatal, con abundante bibliografía actualizada.

- Finalmente, en las dos direcciones de correo electrónico que se adjuntan, puede obtenerse abundante información sobre este tema:

www.babyhearing.org: es una excelente web con traducción al español, que ofrece documentación de la hipoacusia infantil y de las mejores prácticas en relación con el proceso de detección e intervención. Muy útil para responder a las dudas que las familias puedan plantear.

www.infantheating.org: el *Hospital Boys Town National Research*, con el apoyo del *National Institute of Deafness and Other Communication Disorders* de EE.UU., ha desarrollado esta web dirigida a las familias y a los profesionales, parcialmente traducida al español, donde pueden encontrarse vídeos de apoyo e información específica para Atención Primaria.

Caso clínico

Un niño de 3 años acude con sus padres a la consulta de Atención Primaria por sospecha de problemas de comportamiento y cierto retraso del lenguaje en relación al desarrollo que tuvo su hermano mayor de 5 años.

No hay antecedentes familiares de hipoacusia. El embarazo y parto fueron normales. Catarros frecuentes y varias visitas al servicio de urgencias por otitis media aguda. No se refieren otros antecedentes.

Los padres están preocupados por su déficit de atención. Explican que con frecuencia no responde a las preguntas que se le hacen o se queda ensimismado o se equivoca cuando se le pide algo. En relación a los niños de su edad, con los que habitualmente juega, observan que coge muchas rabietas.

Comprende las actividades preescolares cuando toda la clase realiza la misma tarea, pero tiene dificultades cuando se le dan instrucciones individuales.

Al preguntar a la madre si “PASÓ” el cribado auditivo, nos dice que: *“La enfermera comentó algo respecto a tenerle que repetir la prueba en un oído, pero por entonces yo andaba muy atareada y se me pasó. Como después no me lo volvieron a mencionar, pensé que no era importante”*.

La exploración otoscópica muestra unos tímpanos retraídos, con posible ocupación del oído medio. La timpanometría es plana en un oído y negativa en el otro. Se documenta una respiración oral con moco en ambas fosas nasales y en pared posterior de faringe, lo que indica una posible hipertrofia adenoidea.

Protocolo de control y seguimiento de la hipoacusia infantil en Atención Primaria

