

Tratamiento de la sordera en la infancia

Puntos clave

La pérdida de audición puede alterar de forma permanente el lenguaje oral y procesos cognitivos más complejos.

Existe un periodo «crítico» desde el nacimiento hasta los 4 años para la correcta adquisición del lenguaje. La información auditiva es esencial para establecer el lenguaje oral.

La detección precoz de la hipoacusia dentro del primer mes de vida (cribado auditivo universal), el diagnóstico a los 3 meses y el inicio del tratamiento antes de los 6 meses, son básicos para evitar o minimizar alteraciones del lenguaje.

El diagnóstico etiológico proporciona información del pronóstico, el planteamiento terapéutico y la prevención de la enfermedad, esencial para el consejo genético.

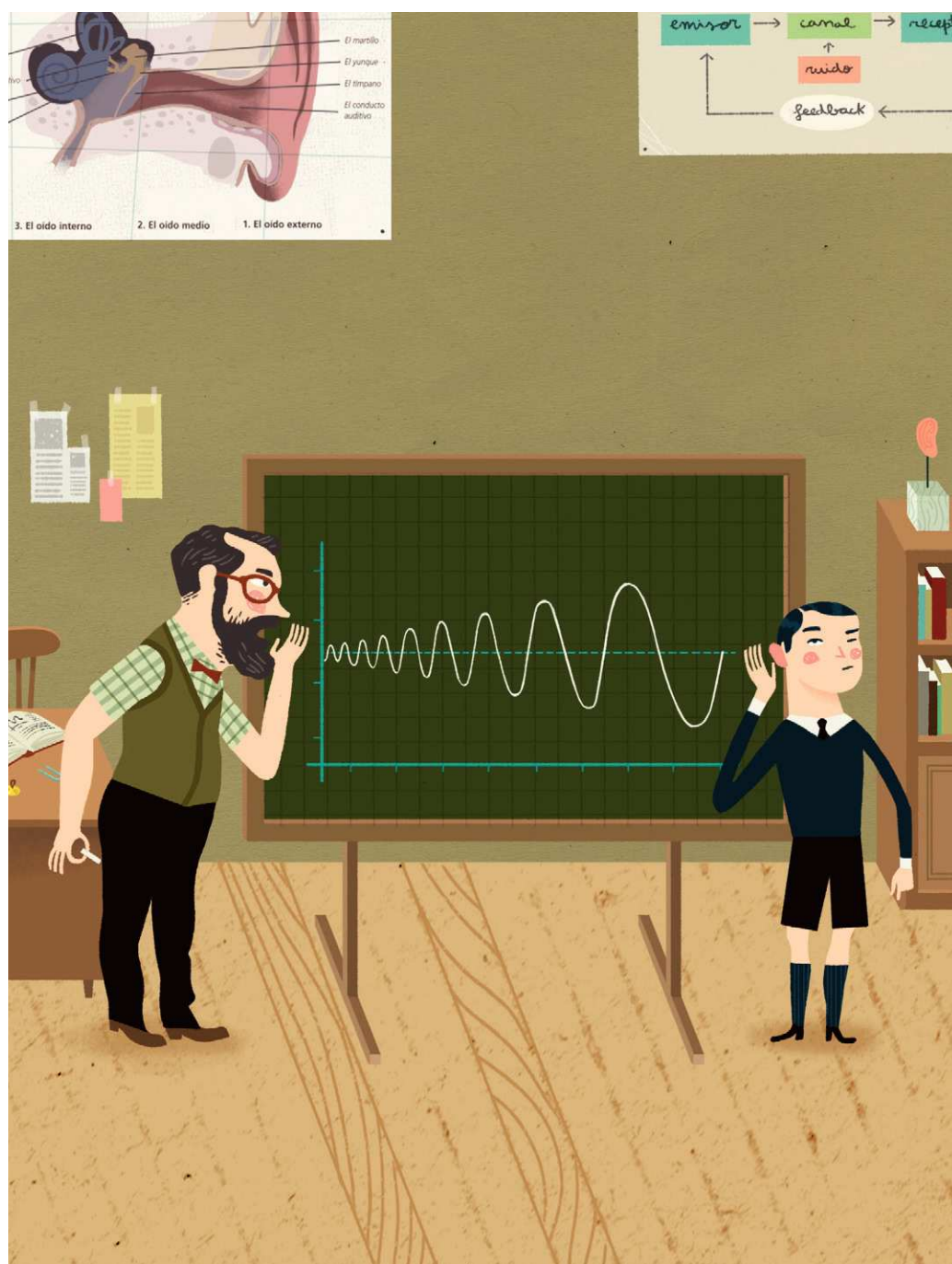
Para una evolución óptima es necesario prestar una atención de calidad en: entorno familiar, atención médica y ayudas tecnológicas, intervención logopédica y escolarización.

El modelo de escolarización desde el inicio debiera ser el de la escuela inclusiva (plan educativo en el contexto de aula ordinaria).

VALENTÍN ALZINA DE AGUILAR^a, NEREA AZNÁREZ SANADO^a Y ALICIA HUARTE IRUJO^b

^aDepartamento de Pediatría. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.

^bDepartamento de Otorrinolaringología. Clínica Universidad de Navarra. Pamplona. España.
valzina@unav.es; nasado@unav.es; ahuarte@unav.es



Introducción

La hipoacusia es la alteración neurosensorial más prevalente en los países desarrollados, aunque las estimaciones van de 0,5 a 5/1.000 recién nacidos, reflejando diferencias etiológicas, epidemiológicas y diagnósticas de la población. Datos recientes informan de que uno de cada 500 recién nacidos tiene una pérdida auditiva neurosensorial permanente ≥ 40 dBHL. Antes de los 5 años, la prevalencia aumenta hasta el 2,7 por 1.000 y durante la adolescencia al 3,5 por 1.000¹.

Según la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH), el 80% de las sorderas infantiles están presentes en el momento del nacimiento; al año, uno de cada 1.000 niños nace con una sordera profunda bilateral y 5 de cada 1.000 recién nacidos presenta una sordera de distinto tipo y grado. En España 2.500 familias (95% normooyentes) cada año tienen un recién nacido con problemas de audición, aproximadamente 500 serán casos de sorderas profundas.

Clasificación

Una sordera puede ser clasificada según: la intensidad de la pérdida auditiva; la localización de la lesión causante de la sordera, y el momento de la aparición de esta, tanto desde un punto de vista cronológico como en relación con el periodo de adquisición del lenguaje.

Según la intensidad de la pérdida auditiva, siguiendo las normas de el Bureau International d'Audiophonologie, se establecen 6 grupos (tabla 1). En relación con la localización de la lesión, se distinguen: *a)* las sorderas de transmisión (o conductivas), y *b)* las sorderas de percepción (o neurosensoriales). Las primeras son aquellas en las que está afectada la parte mecánica del oído, lo que impide que el sonido llegue a estimular adecuadamente las células del órgano de Corti; corresponden a afecciones del oído externo y medio. Las segundas, denominadas neurosensoriales, son aquellas en las que la lesión se localiza en el órgano de Corti o en las vías o centros superiores auditivos. Cuando existe una asociación de ambas se habla de sorderas mixtas.

Atendiendo a la adquisición del lenguaje, es importante diferenciar: *a)* las sorderas prelocutivas o prelinguales, que acaecen antes de la aparición del lenguaje (0-2 años); *b)* las perilocutivas, que aparecen entre el segundo y cuarto año, y *c)* las poslocutivas o poslinguales, que se instauran después de que las adquisiciones lingüísticas fundamentales estén consolidadas. Las sorderas prelocutivas y

las perilocutivas, cuando son bilaterales y de intensidad severa o profunda, interfieren o impiden el desarrollo del lenguaje oral.

Etiología

En las sorderas prelocutivas en los países desarrollados, la causa genética se encuentra en el 70-50% de los casos, y el 30-50% restante son debidas a factores ambientales o genéticos/ambientales (no determinados)³. En las genéticas, el 25-30% la hipoacusia se asocia a otras malformaciones (sorderas sindrómicas) y en el 70-75% son hipoacusias aisladas (sorderas no

Tabla 1. Clasificación audiométrica de las deficiencias auditivas. Recomendación BLAP 02/1. Lisboa 1997

I. Audición infranormal

La pérdida tonal media no sobrepasa 20 dB. Se trata eventualmente de una pérdida tonal ligera sin incidencia social

II. Deficiencia auditiva ligera

La pérdida tonal media está comprendida entre 21 dB y 40 dB
El habla con voz normal es percibida; sin embargo, se percibe difícilmente con voz baja o lejana. La mayoría de los ruidos familiares son percibidos

III. Deficiencia auditiva mediana

Primer grado: la pérdida tonal media está entre 41 y 55 dB
Segundo grado: la pérdida tonal media está entre 56 y 70 dB
El habla es percibida si se eleva un poco la voz. El sujeto entiende mejor si mira cuando le hablan. Se perciben aún algunos ruidos familiares

IV. Deficiencia auditiva severa

Primer grado: la pérdida tonal media está entre 71 y 80 dB
Segundo grado: la pérdida tonal media está entre 81 y 90 dB
El habla es percibida con voz fuerte cerca del oído. Los ruidos fuertes son percibidos

V. Deficiencia auditiva profunda

Primer grado: la pérdida tonal media está entre 91 y 100 dB
Segundo grado: la pérdida tonal media está entre 101 y 110 dB
Tercer grado: la pérdida tonal media está entre 111 y 119 dB
Ninguna percepción de la palabra. Solo los ruidos muy potentes son percibidos

VI. Deficiencia auditiva total-cofosis

La pérdida total media es de 120 dB
No se percibe nada

Lectura rápida

Introducción

La hipoacusia (pérdida auditiva) es la alteración neurosensorial con mayor prevalencia en los países desarrollados, con una incidencia de uno de cada 500 recién nacidos tienen una pérdida auditiva neurosensorial permanente ≥ 40 dBHL y puede tener efectos en el desarrollo del lenguaje oral, intelectual, emocional y social del niño.

Clasificación

Es importante diferenciar entre las sorderas prelocutivas, que acaecen antes de la aparición del lenguaje (0-2 años), las perilocutivas, que aparecen entre el segundo y cuarto año, y las poslocutivas, que se instauran después de que las adquisiciones lingüísticas estén consolidadas. Las sorderas prelocutivas y las perilocutivas, cuando son bilaterales y de intensidad severa o profunda, interfieren o impiden el desarrollo del lenguaje oral.



Lectura rápida

Etiología

Las hipoacusias genéticas pueden ser sindrómicas (asociadas con malformaciones del oído externo o de otros órganos o de problemas médicos) y no sindrómicas (no asociadas a malformaciones visibles del oído externo o a ninguna enfermedad), si pueden asociarse a malformación del oído interno. Las hipoacusias no genéticas pueden ser prenatales perinatales y posnatales.

Diagnóstico

Conviene complementar la información que aportan los métodos objetivos con los métodos subjetivos. Los métodos conductuales constituyen un elemento fundamental en el diagnóstico y en la valoración de la eficacia de la ayuda tecnológica indicada desde un punto de vista terapéutico. El diagnóstico de la causa específica de la hipoacusia en el niño puede proporcionar información del pronóstico, planteamiento terapéutico, prevención de la enfermedad.

sindrómicas). Según el momento de actuación del agente ambiental (infeccioso, tóxico, metabólico, etc.), se pueden dividir en prenatales, perinatales y posnatales. En un 25% de los casos no se puede determinar la causa⁴.

Diagnóstico

Audiológico

El diagnóstico audiológico del déficit auditivo incluye la determinación de sus umbrales para las diferentes bandas frecuenciales en cada oído y la localización donde reside la lesión que genera la hipoacusia.

Los métodos de diagnóstico pueden ser divididos en subjetivos y objetivos. Los métodos subjetivos o conductuales requieren la colaboración del sujeto, este da una respuesta tras percibir el estímulo auditivo. Dicha respuesta, automática o voluntaria, es observable por el examinador. Los métodos objetivos se basan en el análisis, mediante el empleo de la tecnología apropiada, de cambios fisiológicos que se originan en el oído o en las vías nerviosas al recibir estímulos auditivos. La concordancia de los resultados de las pruebas audiológicas subjetivas y objetivas determinan con precisión el diagnóstico, el cual puede alcanzar una elevada fiabilidad, con independencia de la edad del niño.

1. Los métodos audiométricos subjetivos o conductuales tienen que desarrollarse de acuerdo con la edad y las características de cada niño, utilizando refuerzos para maximizar las respuestas.

Se clasifican en 2 categorías (fig 1). La primera depende únicamente de una respuesta no condicionada al sonido, es la denominada audiometría de observación de la conducta. La segunda se basa en una respuesta condicionada al sonido; son el test de reflejo de orientación condicionada, la audiometría con refuerzo visual, la audiometría de refuerzo operante o actuación y la audiometría lúdica. En otro grupo están la auditometría tonal liminar (5-6 años) y la vocal convencional (4-5 años), ya que no es necesario condicionar la respuesta con sonido. Simplemente se les explica en el caso de la audiometría tonal que deben pulsar un botón cuando oigan el pitido y en el caso de la audiometría vocal deben repetir lo que oigan.

Las respuestas reflejas (no condicionadas al sonido) son múltiples:

- Reflejo respiratorio (aparece una inspiración profunda, seguida de una apnea, y a los 5-10 s, la respiración vuelve a ser normal).
- Reflejo cócleo-palpebral (el niño presiona los párpados, si estos están cerrados, y los cierra rápidamente si están abiertos).

– Reflejo de movimiento (realiza movimientos de sacudidas en las extremidades, llegando en ocasiones al reflejo de Moro).

– Reflejo de llanto (expresión facial de malestar seguida de llanto).

– Reflejo de sorpresa (interrupción corta del llanto y movimientos del cuerpo).

Se considera que el recién nacido posee un umbral auditivo por encima de 40-50 dB y la audición es normal si el reflejo cócleo-palpebral se obtiene a 100 dB y el reflejo del llanto a 70 dB.

2. Los métodos audiométricos objetivos se basan en la detección, mediante artificios técnicos, de los cambios fisiológicos inducidos por el estímulo acústico en el oído medio, en el oído interno o en las vías y centros nerviosos. Su ejecución no depende de la cooperación del sujeto, por lo que este puede permanecer despierto o bien dormido o sedado. Tienen las siguientes ventajas: realizar a cualquier edad, desde los primeros días de vida; aplicación en deficiencias mentales, autistas, enfermedades neurológicas y niños con trastornos de la conducta, que impiden el uso fiable de otros métodos; alta sensibilidad, que permite afirmar la existencia de una pérdida auditiva, incluso a nivel subclínico, e información topográfica acerca de la porción del sistema auditivo donde radica la lesión.

Las exploraciones objetivas más utilizadas en la actualidad son las siguientes: impedanciometría, potenciales evocados auditivos (PEA) de tronco cerebral, electrococleografía, otoemisiones acústicas (OEA) y potenciales evocados de estado estable. De forma resumida, la impedanciometría estudia la integridad de los mecanismos fisiológicos que intervienen en el sistema de transmisión del oído; la electrococleografía registra las variaciones del potencial de acción que se generan precozmente en la cóclea, en el ganglio espiral y en el nervio auditivo en respuesta a un estímulo acústico; los PEA de tronco cerebral comprueban el funcionamiento neurofisiológico de las vías y los centros auditivos tronco-encefálicos, tras producir un estímulo acústico; las OEA detectan la presencia de energía generada en la cóclea y transmitida por el oído medio al conducto auditivo externo, y los potenciales evocados de estado estable multifrecuenciales permiten la realización de una audiometría tonal de forma objetiva.

Es necesario complementar la información que aportan estos métodos objetivos, con la suministrada por los métodos subjetivos, ya que la determinación de los umbrales auditivos, en relación con las diferentes frecuencias, viene principalmente dada por dichas pruebas subjetivas. Por lo tanto, estos métodos conductuales constituyen un elemento fundamental en el diagnóstico y



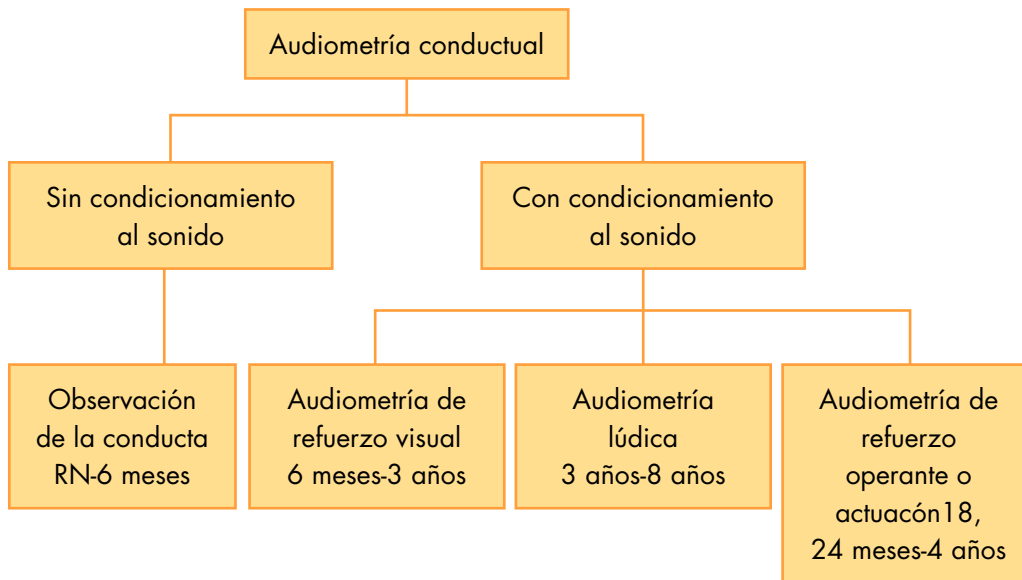


Figura 1. Clasificación de la audiometría conductual y edades de utilización en los niños.

también en la valoración de la eficacia de la ayuda tecnológica que pueda ser indicada desde un punto de vista terapéutico. En la tabla 2 se resumen los hitos del desarrollo, que si no aparecen, nos tienen que hacer sospechar una hipoacusia.

Etiológico

El diagnóstico de la causa específica de la hipoacusia en el niño puede proporcionar información del pronóstico, planteamiento terapéutico, prevención de la enfermedad y mejorar la interpretación de los resultados de una intervención temprana, sin olvidar los beneficios psicológicos de saber la causa de la enfermedad. Es esencial para un consejo genético. En la actualidad, no se llega a determinar la causa en un 25 a un 35% de los niños con hipoacusia. Objetivos:

1. Diagnosticar si el niño presenta una sordera aislada, si esta se encuentra integrada en un síndrome o asociada a otras enfermedades.
2. Establecer un diagnóstico neuropsicológico del niño con el fin de poder plantear un control evolutivo y optimizar las condiciones de la educación.
3. La exploración debe valorar la dotación cognitiva y la maduración afectiva del niño. Hay que tener en cuenta que otras discapacidades psicomotoras pueden asociarse a la hipoacusia.

La evaluación médica inicial comienza con la historia clínica, que debe incluir: la valoración del desarrollo de la audición y del lenguaje, la historia familiar, prenatal, perinatal y posneonatal.

La historia familiar debe abarcar 3 generaciones, teniendo en cuenta sobre todo los antecedentes de pérdida de audición y las malformaciones o los síndromes con hipoacusia en los parientes. Presencia de consanguinidad.

No hay consenso, en un protocolo estándar, de exploraciones complementarias para evaluar a un niño con déficit auditivo. La anamnesis y las exploraciones física, neurológica y oftalmológica determinarán los estudios de neuroimagen y analíticos que se deben realizar. Las exploraciones física y neurológica (incluyendo pruebas de la marcha y equilibrio para valorar la función vestibular), deben ser completas y exhaustivas. Las hipoacusias se asocian frecuentemente a anomalías de los oídos, los ojos y los sistemas músculo-esquelético, dermatológico, renal y nervioso. Los estigmas frecuentemente asociados a la hipoacusia están resumidos en la tabla 3.

Una exploración oftalmológica es básica. Hasta un 50% de los niños con sordera severa-profunda tienen alteraciones oculares como: coriorretinitis, colobomas, miopía severa y retinitis pigmentaria.

La tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) del hueso temporal son las exploraciones radiológicas de elección. Entre un 10 y un 40% de hipoacusias asociadas a anomalías anatómicas son visibles en la neuroimagen y son importantes para valorar la presencia o ausencia de malformaciones para el enfoque diagnóstico y terapéutico.

El estudio genético vendrá determinado por la historia clínica (incluida la familiar) y los estudios realizados.

Lectura rápida

Prevención

Está ampliamente aceptado que el cribado universal de la hipoacusia en el recién nacido dentro del primer mes de vida, junto con su diagnóstico en los primeros 3 meses e inicio de tratamiento antes de los 6 meses de vida, son fundamentales.

Tratamiento

El diagnóstico de la hipoacusia debe ser precoz y preciso. La familia del niño debe ser informada y formada sobre las repercusiones de la hipoacusia y las actuaciones que deberá adoptar; el tratamiento médico-quirúrgico, audióprotésico y la intervención logopédica y educativa han de iniciarse precozmente y los profesionales que atiendan al niño, junto a su entorno familiar, deben actuar coordinadamente, enmarcándose sus esfuerzos en un trabajo en equipo.



Lectura rápida

Hipoacusias de conducción: la mayor parte están relacionadas con la otitis media, sus secuelas y complicaciones. Con mucha menos frecuencia están las malformaciones congénitas de oído externo y medio, de presentación aislada o en el contexto de un síndrome. Los tratamientos pueden ser farmacológicos, quirúrgicos y audioprotésicos.

Prevención

La prevención primaria actúa sobre la fase prepatogénica (periodo previo a la enfermedad, en el que actúan los factores que la determinan). Las vacunas, la quimioprofilaxis, la evitación y el tratamiento de infecciones, tóxicos y enfermedades metabólicas —pre y posnatales— son ejemplos de prevención primaria.

Tabla 2. Hitos del desarrollo que si no aparecen nos tienen que hacer descartar una hipoacusia

(0-4) 3 meses

Debe reaccionar a los ruidos
Tranquilizarse con la voz de su madre
Cesa su actividad momentáneamente cuando oye (conversación, música)
Se sobresalta con los ruidos

(5-6) 6 meses

Debe localizar los ruidos en el plano horizontal
Se da la vuelta hacia un ruido fuera del alcance de su vista
Hace ruido con sus labios. Balbucea
Cuando se le habla, contesta con vocalizaciones (empezar a imitar ruidos a su manera)

(7-12) 12 meses

Debe localizar correctamente los ruidos en cualquier plano
Reacciona a su nombre (aunque sea en voz baja)
Reconoce una melodía
Entiende algunas palabras y órdenes sencillas

(13-15) 15 meses

Debe señalar un ruido inesperado o a personas u objetos familiares si se le pide

(16-18) 18 meses

Debe seguir indicaciones sencillas
Entiende frases cortas (sin gestos)
Dice algunas palabras reconocibles
Se le puede enseñar a dirigirse a un juguete (situado en la línea media) al oír una señal
Reconoce los ruidos familiares

(19-24) 2 años

Debe señalarse las partes del cuerpo cuando se le pide
Entiende una palabra o frase con voz cuchicheada («un pequeño secreto»)
Empieza a reproducir pequeñas melodías o canciones infantiles
Entiende una orden compleja («dale el juguete a tu hermano»)
Dice frases de 2 palabras

3 años

Se expresa con frases
Escucha y entiende pequeños cuentos
Participa en las conversaciones de familia ¿quién? ¿dónde? ¿qué?

La prevención secundaria actúa durante el periodo de latencia (estadio subclínico o presintomático) para conseguir un diagnóstico y tratamiento precoz. Aquí se incluye el cribado tanto neonatal universal recomendado por la US Preventive Task⁵, como el cribado posnatal a los lactantes y niños con factores de riesgo^{6,7} y el que debe realizarse sistemáticamente dentro del «Programa de Atención al Niño Sano en Atención Primaria»⁸.

Para la realización del cribado neonatal existen 2 tipos de técnicas: las OEA provocadas y los PEA, ambos mediante procedimientos automatizados.

Antes de la presencia de estos programas de cribado universal la edad media del diagnóstico eran los 2 años de vida. Los datos aportados por 2 amplios estudios epidemiológicos^{9,10} coinciden con una edad media al diagnóstico de 26 y 31 meses, respectivamente, y de tratamiento audioprotésico de 30-23 meses, respectivamente, antes del inicio de los programas de cribado universal. Con estos programas bien establecidos la edad media al diagnóstico está alrededor de los 3 meses¹⁰⁻¹⁴ y el inicio del tratamiento a los 5-7 meses¹⁵.

Para la prevención es básico el conocimiento de los procesos o enfermedades asociadas a una afectación auditiva que conducirá a su diagnóstico precoz y, en algunos casos, a la instauración de medidas que eviten la aparición de la hipoacusia o su tratamiento, antes de que aparezcan problemas de comunicación o aprendizaje irreparables (tabla 4).

Tratamiento

Para que el tratamiento de un niño hipoacúsico de un resultado satisfactorio: el diagnóstico de la hipoacusia debe ser precoz y preciso (programas de detección precoz); la familia del niño debe ser informada y formada sobre las repercusiones de la hipoacusia y las actuaciones que deberá aportar al tratamiento; el tratamiento médico-quirúrgico, audioprotésico y la intervención logopédica y educativa han de iniciarse precozmente (atención temprana específica) y los profesionales que atiendan al niño hipoacúsico, junto a su entorno familiar, deben actuar coordinadamente, enmarcándose sus esfuerzos en un trabajo en equipo (intervención multidisciplinar).

La aplicación de tratamientos médico-quirúrgicos y de ayudas tecnológicas depende de la etiología (afección asociada), la edad del niño, la localización topográfica de la lesión (transmisión/conductivas o perceptivas/neurosensoriales) y de la intensidad de la hipoacusia.

Hipoacusias de conducción o de transmisión

La intervención terapéutica en este tipo de hipoacusias tiene un pronóstico en general favorable, siendo capaz de minimizar o impedir la aparición de consecuencias relevantes sobre el desarrollo del lenguaje.

La mayor parte de las hipoacusias de tipo conductivo en la infancia están relacionadas con la otitis media, sus secuelas y complicaciones (perforaciones y atelectasias timpánicas, timpanosclerosis, colesteatoma, lesiones osiculares, etc.). Con mucha menos frecuencia están las

malformaciones congénitas de oído externo y medio, de presentación aislada o en el contexto de un síndrome por lo general que afecta al área de los arcos branquiales. Entre los distintos tipos de tratamientos que pueden ser empleados citar:

- Farmacológico, basado, en el empleo de antibióticos, antiinflamatorios, mucolíticos, descongestionantes, etc.
- Quirúrgicos, dirigidos a mejorar el estado de los espacios y de la mucosa que recubre el oído medio o a reconstruir las diferentes

Tabla 3. Indicadores de riesgo recomendados por la CODEPEH y adaptados del JCIH 2007 (Position Statement). Los factores de riesgo en la actualidad se recogen en una única lista y no por edad de aparición como hasta ahora

1. Sospecha de hipoacusia o de un retraso del desarrollo o en la adquisición del habla, del lenguaje
 2. Historia familiar de hipoacusia infantil permanente^a
 3. Todos los niños, con o sin indicadores de riesgo, con un ingreso en UCIN mayor de 5 días, incluyendo cualquiera de los siguientes: oxigenación extracorpórea^a, ventilación asistida, antibióticos ototóxicos (gentamicina, tobramicina), diuréticos del asa (furosemida). Además, independientemente de la duración del ingreso: hiperbilirrubinemia que requiera exanguinotransfusión
 4. Infecciones intraútero^a, tales como el citomegalovirus, herpes, rubéola, sífilis y toxoplasmosis
 5. Anomalías craneofaciales, incluidas aquellas que interesan al pabellón auditivo, el conducto auditivo y las malformaciones del hueso temporal
- Estigmas físicos asociados a la hipoacusia
- Apéndices o fositas preauriculares
 - Quistes, hendiduras o fistulas branquiales^b
 - Heterocromía del iris
 - Hipertelorismo
 - Telecantus
 - Mechón de pelo blanco
 - Pigmentación anormal de la piel
 - Labio leporino, paladar hendido.
 - Asimetría y/o hipoplasia de la estructura facial
 - Microcefalia
6. Hallazgos físicos, tales como un mechón de cabello blanco frontal, que se asocian con un síndrome que incluye una sordera neurosensorial o transmisiva permanente
 7. Síndromes asociados con hipoacusia o sordera progresiva o de aparición tardía, tales como la neurofibromatosis^a, la osteopetrosis y síndrome de Usher. Otros síndromes frecuentemente identificados incluyen el Waardenburg, Alport, Pendred y Jervell and Lang-Nielsson
 8. Enfermedades neurodegenerativas^a, tales como el síndrome de Hunter, neuropatías sensorimotoras, tales como la ataxia de Friederich y el síndrome de Charcot-Marie-Tooth
 9. Infecciones posnatales asociadas con hipoacusia neurosensorial incluyendo meningitis bacteriana y vírica confirmadas (especialmente los virus herpes y varicela)^a
 10. Traumatismo craneal, especialmente de base de cráneo o fractura temporal que requiere hospitalización
 11. Quimioterapia^a
 12. Enfermedades endocrinas como el hipotiroidismo^c

^aLos indicadores de riesgo resaltados están asociados con gran probabilidad de hipoacusia de desarrollo tardío.

^bLa existencia de una depresión en forma de sinus inmediatamente por debajo del hélix y por encima del trago, pueden representar un quiste o una fístula con revestimiento epidérmico.

^cAñadido por autores del capítulo.

Lectura rápida

Hipoacusias neurosensoriales: el pronóstico viene marcado por la intensidad de la pérdida auditiva, el momento de aparición (pre o poslingual) y por la localización de la lesión que las produce (coclear o retrococlear). Existen hoy en día eficaces medios de tratamiento que, de forma paliativa, son capaces de promover la percepción auditiva, haciendo que cambie radicalmente la evolución natural que seguiría un niño con hipoacusia neurosensorial sin tratamiento alguno.



Lectura rápida

Audífonos: en el caso de las hipoacusias neurosensoriales básicamente se emplean prótesis auditivas de vía aérea. Implantes cocleares: indicados en pacientes que presentan una hipoacusia de asiento coclear de grado profundo en los 2 oídos o una hipoacusia profunda en un oído y de grado severo, grado II, en el otro. Uno de los aspectos emergentes en este campo es promover la estimulación bilateral del sistema auditivo.

Tabla 4. Prevención de la hipoacusia

H. genéticas		1. Identificación síndromes asociados a hipoacusia. 2. Análisis de la mutación GJB2 en niños con hipoacusia no síndrómica neurosensorial severa/profunda. 3. Otros tests diagnósticos genéticos según clínica o <i>microarray</i> 4. Consejo genético
H. no genéticas	Prenatales	1. Identificación y tratamiento precoz de infecciones (toxoplasma, rubéola, sífilis, citomegalovirus, etc.) 2. Vacunación según calendario vacunal oficial. Vacunación triple vírica (sarampión, rubeola, parotiditis) y varicela. 3. Evitar administración de ototóxicos. 4. Evitar exposición a radiaciones ionizantes/isótopos radiactivos. 5. Limitar la ingesta de alcohol durante el embarazo. 6. Tratamiento diabetes e hipotiroidismo.
	Perinatales	1. Medidas obstétricas para evitar el parto pretérmino. 2. Prevención y tratamiento hiperbilirrubinemias extremas. 3. Optimización de la asistencia perinatal (como administración de corticoides perinatales a pretérminos, administración de surfactante, tratamiento global basado en el desarrollo y prevención de infecciones nosocomiales).
	Posnatales	1. Cribado neonatal universal de la hipoacusia: valoración audiológica evolutiva de niños con indicadores de riesgo. 2. Implementación calendario vacunal oficial. a. Vacunación triple vírica. b. Vacunación contra la meningitis (neumococo, meningococo, <i>Haemophilus</i>) c. Vacunación antigripal 3. Inclusión en el tratamiento de la meningitis neumocócica y por <i>Haemophilus</i> de dexametasona. 4. Valoración evolutiva post infección meníngea 5. Tratamiento y control de las otitis medias agudas y serosas recurrentes. 6. Evitar administración de ototóxicos. 7. Limitar la exposición a ambientes con exceso de ruidos sobre todo en tiempo de ocio. 8. Valoración postraumatismo craneal. 9. Valoración posradioterapia cabeza y cuello. 10. Seguir el Programa de Atención al Niño Sano.

estructuras anatómicas que intervienen en la transmisión del sonido en el oído externo o medio. Entre ellos, mencionar la colocación de tubos de ventilación transtimpánicos, adenoidectomía, timpanoplastias sin y con mas-toidectomía, canaloplastia, etc.

– Audioprotésico, tanto de vía aérea como de vía ósea. Entre las primeras se encuentran los audífonos retroauriculares, intraauriculares e intracana-

les. Las prótesis de vía ósea actúan estimulando la cóclea a través del hueso craneal. Entre ellas, están los vibradores (aplicados a diademas o gafas aditivas) y los implantes osteointegrados.

Todas estas prótesis auditivas, por lo general, representan una segunda opción en el abordaje terapéutico. Su indicación es difícil de estandarizar (criterio otorrinolaringológico).

Hipoacusias de percepción o neurosensoriales

El pronóstico en el tratamiento de estas hipoacusias neurosensoriales no solamente viene marcado por la intensidad de la pérdida auditiva, sino también por su momento de aparición (pre o poslingual) y por la localización de la lesión que las produce (coclear o retrococlear). En la actualidad, no existe un tratamiento curativo de estas hipoacusias, ya que es irreparable el daño producido a nivel de la cóclea o de las neuronas de la vía auditiva. Sin embargo, existen hoy en día eficaces medios de tratamiento que, de forma paliativa, son capaces de promover la percepción auditiva, haciendo que cambie radicalmente la evolución natural que seguiría un niño con hipoacusia neurosensorial sin tratamiento alguno.

Audífonos

Un audífono está constituido por un micrófono, un amplificador y un altavoz. Su objetivo es provocar una amplificación acústica que permita obtener una curva audiométrica lo más próxima a la normalidad y proporcione una buena inteligibilidad en la percepción de la palabra hablada, evitando en la medida de lo posible cualquier tipo de distorsión.

En el caso de las hipoacusias neurosensoriales, básicamente se emplean prótesis auditivas de la vía aérea, entre las que se pueden citar los audífonos retroauriculares, intraauriculares e intracanales. Pueden estar indicadas cuando el umbral de audición medio es igual o peor a 40 dBHL en el mejor oído (promediando umbrales de frecuencias comprendidas entre 500 y 3.000 Hz). En un futuro próximo para determinadas situaciones se pueden plantear las audioprótesis semiimplantables o totalmente implantables, implantes activos del oído medio ya utilizados en adultos.

Los audífonos deben ser prescritos por los especialistas en otorrinolaringología, siendo estos quienes además deberán controlar la evolución de los pacientes a los que se les haya adaptado este tipo de audioprótesis. La adaptación de los audífonos es realizada por profesionales especializados (audioprotesistas), los cuales han de seleccionar la prótesis, llevar a cabo los oportunos reglajes en la misma y establecer las revisiones que sean necesarias para determinar que los aparatos estén funcionando conforme a las especificaciones establecidas.

Implantes cocleares

Su funcionamiento se basa en la transformación de sonidos y ruidos ambientales en energía eléctrica, capaz de actuar sobre las aferencias del nervio coclear, determinando así una sensación auditiva. Este dispositivo consta de un grupo de electrodos, un receptor-estimulador, una antena

(todos ellos conforman los elementos internos o implantados), un transmisor, un procesador de la palabra y un micrófono (elementos externos, no implantados).

Están indicados en pacientes que presentan una hipoacusia neurosensorial de asiento coclear de grado profundo en los 2 oídos o una hipoacusia profunda en un oído y de grado severo o grado II en el otro, que se benefician de forma insuficiente o nula de los audífonos y que además se sienten motivados hacia el implante coclear¹⁶.

Uno de los aspectos emergentes en este campo es promover la estimulación bilateral del sistema auditivo. Para ello puede utilizarse una estimulación bimodal, empleando de manera simultánea un implante coclear en el oído afectado de una hipoacusia profunda y un audífono en el oído contralateral, donde exista una hipoacusia de grado severo. En el caso de hipoacusias profundas bilaterales, se aconseja la colocación de implantes cocleares en los 2 oídos. Diversos estudios muestran claros beneficios en niños sometidos a una implantación bilateral, al ser estos capaces de localizar los sonidos, obtener un efecto de sumación, evitar el efecto sombra de la cabeza y mejorar la discriminación de la palabra en ambientes ruidosos.

Implantes auditivos del tronco cerebral

El concepto de esta prótesis es similar al del implante coclear, salvo que el diseño de los electrodos y la técnica quirúrgica tiene como objetivo la estimulación de los núcleos cocleares, localizados en el tronco cerebral.

Estos dispositivos han sido principalmente indicados en pacientes afectados de una neurofibromatosis tipo II. En los últimos años existe una indicación emergente en casos de agenesia bilateral de cócleas y/o nervios cocleares o ante osificaciones cocleares totales con seria afectación de las aferencias neurales. Los resultados hasta ahora comunicados son esperanzadores, no habiéndose observado la aparición de complicaciones graves relacionadas con el empleo de estos dispositivos en niños. Indudablemente, el seguimiento a largo plazo de estos pacientes se hace imprescindible antes de generalizar y confirmar la indicación de estos sistemas en la población infantil.

Atención temprana. Intervención logopédica y educativa

1. Los Programas de Atención Temprana se definen como un conjunto de actuaciones, actividades y estrategias de estimulación que favorecen el desarrollo de las potencialidades del niño, proporcionándole las experiencias que este necesita desde su nacimiento. Tienen en cuenta a la familia y al entorno del niño, facilitándole constante información, orientación y formación sobre el desarrollo de los mismos. Estos programas se estructuran sobre la base de

Lectura rápida

Implantes auditivos del tronco cerebral: en los últimos años existe su indicación en casos de agenesia bilateral de cócleas y/o nervios cocleares o ante osificaciones cocleares totales con seria afectación de las aferencias neurales. Atención temprana; intervención logopédica: estos programas se definen como un conjunto de actuaciones, actividades y estrategias de estimulación que favorecen el desarrollo de las potencialidades del niño hipoacúsico, proporcionándole las experiencias que este necesita desde su nacimiento, tienen en cuenta a la familia y al entorno del niño, facilitándole constante información, orientación y formación sobre el desarrollo de los mismos. La intervención del niño con sordera se ha modificado sustancialmente en esta última década, gracias a los programas de detección precoz y atención temprana específica.

Bibliografía recomendada

Trinidad G (CODEPEH), Jádenes C (FIAPAS), coordinadores. Sordera infantil. Del diagnóstico precoz a la inclusión educativa. Guía práctica para el abordaje interdisciplinar. Madrid: Confederación Española de Familias de Personas Sordas-FIAPAS; 2011.

Este libro es una guía práctica actualizada para el abordaje interdisciplinar del niño sordo. En sus 13 capítulos se aborda toda la problemática, desde la prevención con especial referencia a la detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido, pasando por el diagnóstico y tratamiento. Todo dentro del Programa de Atención Temprana en intervención logopédica, incluyendo la atención educativa (desde el acceso a la información, comunicación y conocimiento) al alumnado con sordera. También incluye un capítulo de control de calidad de todos estos programas (detección precoz, diagnóstico y tratamiento).

Comité Español de Audiofonología (CEAF). Guía para la valoración integral del niño con discapacidad auditiva. Madrid: Real Patronato sobre discapacidad; 2007.

Una comisión de expertos (logopedas, fonoatras, audiólogos, audioprotesistas, pediatras, otorrinolaringólogos, psicólogos) publica este manual técnico con las recomendaciones para la evaluación a nivel global del niño con sordera. El planteamiento se hace considerando una situación de diagnóstico precoz e intervención temprana. Con ambos enfoques se trata de conseguir los mejores resultados a nivel de desarrollo de lengua oral, intelectual (educativo), emocional y social. Incluye también los programas de seguimiento, orientación y participación de la familia.

áreas del desarrollo del niño (cognitiva, motora, lingüística, social y afectiva). En el niño con sordera, la atención prioritaria se dirige a la estimulación de las áreas auditiva y comunicativa. La audición es el medio fundamental de acceso al lenguaje oral, sin olvidar que a su vez el lenguaje contempla aspectos cognitivos, psicológicos, sociales, etc.¹⁷.

2. Intervención logopédica. El objetivo es establecer una comunicación activa, para que el niño pueda comunicarse de forma interactiva y funcional, mediante la aplicación de estrategias de (re)habilitación comunicativa y lingüísticas adecuadas a la edad y características del niño y su familia¹⁷. Representa un proceso individualizado, dentro de la evaluación e intervención multidisciplinar. Es fundamental la participación de la familia, que requiere apoyo, asesoramiento y formación. Desde el principio, es fundamental que puedan compartir con sus hijos un código comunicativo que asegure una relación rica con su entorno, tanto en calidad como en cantidad.

Debido al avance tecnológico, en estas últimas 2 décadas de los audífonos e implantes cocleares, la intervención logopédica del niño se basa principalmente en el estímulo auditivo desde edades muy tempranas, aprovechando así el periodo de máxima plasticidad cerebral.

3. Escolarización:

– Intervención multidisciplinar. Desde el inicio, en la escuela infantil y a lo largo de toda su escolarización, es necesaria la colaboración e interacción de un equipo de profesionales (pediatra, psicopedagogo, otorrinolaringólogo, audioprotesista y logopeda) con la familia y la comunidad educativa para disponer de una valoración, una información y un seguimiento continuado del alumno. La atención psicopedagógica identifica y evalúa el rendimiento escolar y la socialización del niño y asesora a las familias y la comunidad educativa a lo largo de toda la escolarización¹⁸.

– Recursos en el entorno educativo. La accesibilidad a la comunicación debe contemplarse en todos los espacios y situaciones que forman parte del entorno educativo; no solo a las aulas, sino a todas las instalaciones en las que se realizan actividades académicas y extraescolares o deportivas.

Para los espacios académicos (aulas, laboratorios, salón de actos, despachos...) o secretaría y administración, hay una serie de: a) recursos auditivos (equipos de frecuencia modulada, bucle magnético, micrófonos y megafonía), que permiten mejorar las condiciones acústicas que afectan negativamente a la percepción y a la inteligibilidad del mensaje oral, y b) recursos visuales (subtitulación, pantallas y rótulos, señales luminosa) para acceder mejor a la información auditiva y a la comprensión de esta¹⁸.

Bibliografía



- Importante
- ● Muy importante
- Epidemiología
- Metanálisis
- Ensayo clínico controlado

1. ● Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening – a silent revolution. N Engl J Med. 2006;354:2151-64.
2. Alzina V. Detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido. An Pediatr (Barc). 2005;63:193-8.
3. Hilgert N, Smith RJ, Van Camp G. Forty-six genes causing non syndromic hearing impairment: which ones should be analyzed in DNE diagnostics? Mutat Res. 2009;681:189-96.
4. Smith RJ, Hildebrand MS, Van Camp C. Deafness and hereditary hearing loss overview (última revisión 14 de octubre de 2010). En: GeneReviews at gene tests: medical genetics information resource (en línea). University of Washington, Seattle. 1999-2010. Disponible en: www.genetests.org
5. ● Nelson HD, Bougatsos C, Nygren P. Universal Newborn hearing screening: systematic review to update the 2001 Preventive Task Force Recommendation. Pediatrics. 2008;122:e266-76.
6. ● Trinidad G, Alzina V, Jádenes C, Nuñez F, Seguí JM. Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) para 2010. Acta Otorrinolaringol Esp. 2009. Doi: 10.1016/j.otorri.2009.09.008.
7. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Pediatrics. 2007;120:898-921.
8. ● Asociación Española de Pediatría de Atención Primaria (AEP ap). Programa de salud infantil. Madrid: Exlibris Ediciones S.L.; 2009.
9. Davis A, Bamford F, Wilson I, Ramkalanian T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing impairment. Health Technol Assess. 1997;1:1-177.
10. Wake M, Poulakis Z, Hughes EK, Carey-Sargeant C, Richards FW. Hearing impairment: a population study of age at diagnosis, severity and language outcomes at 7-8 years. Arch Dis Child. 2005;90:238-44.
11. 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;109:E7.
12. González de Aledo A, Bonilla C, Morales C, Gómez Da Casa F, Barrasa J. Cribado universal de la hipoacusia congénita en Cantabria: resultado de los dos primeros años. An Pediatr (Barc). 2005;62:135-40.
13. Trinidad G. Técnicas de screening de la audición. Programa de detección precoz de sorderas con oteomisiones evocadas transitorias (OEAT). En: CODEPEH, Ministerio de Sanidad y Consumo, editores. Libro blanco sobre hipoacusias. Detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2003. p. 45-88.
14. Yoshinaga-Itano C, Thomson V. Developmental outcomes of children with hearing loss born in Colorado hospitals with and without universal newborn hearing screening programs. Semin Neonatal. 2001;6:521-9.
15. Yoshinaga-Itano C. Levels of evidence: Universal newborn hearing screening (UNHS) and early hearing detection and intervention system (EHDJ). J Communication Disorders. 2004;37:451-65.
16. Manrique M, Cervera FJ, Huarte A, Molina M. Prospective long-term auditory results of cochlear implantation in prelinguistically deafened children: The importance of early implantation. Acta Otolaryngol. 2004;552:55-63.
17. ● Ruiz Paredes C. Atención temprana. Intervención logopédica. En: Trinidad G, Jádenes C, coordinadores. Sordera infantil. Del diagnóstico precoz a la inclusión educativa. Guía práctica para el abordaje interdisciplinar. Madrid: Confederación Española de Familias de Personas Sordas-FIAPAS; 2011.
18. ● Ulloa C, Velasco F. Atención educativa al alumnado con sordera. En: Trinidad G, Jádenes C, coordinadores. Sordera infantil. Del diagnóstico precoz a la inclusión educativa. Guía práctica para el abordaje interdisciplinar. Madrid: Confederación Española de Familias de Personas Sordas-FIAPAS; 2011.