

# Hipoacusia. Identificación e intervención precoz

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

\*Servicio ORL. Hospital Clínico Universitario de Valladolid.

\*\*Pediatra. Centro de Salud Laguna de Duero, Valladolid



## Resumen

La hipoacusia neonatal es una de las discapacidades más frecuentes, con importantes consecuencias para el niño y su familia durante toda la vida.

El desarrollo del cribado auditivo universal y la aplicación de un diagnóstico precoz mediante la combinación de pruebas electrofisiológicas y conductuales, resultan fundamentales para iniciar el tratamiento durante el periodo de máxima plasticidad neuronal.

Los avances de la medicina molecular, de la genética y de la neurociencia, adaptados al estudio etiológico, nos permiten buscar factores añadidos y conocer el riesgo de progresión de la pérdida auditiva.

Si el medio de comunicación escogido es auditivo-verbal, la adaptación protésica bilateral en los primeros 3 meses de vida, o si resulta insuficiente, la implantación coclear alrededor del primer año de edad, permiten obtener los mejores resultados en el desarrollo del lenguaje.

En el seguimiento de este proceso y en la detección de hipoacusias tardías o progresivas, es muy importante la coordinación interdisciplinar y el pediatra de Atención Primaria juega un papel fundamental.

## Abstract

*The neonatal hearing loss is one of the most common disabilities, with lifelong implications for the child and his family.*

*The implementation of the universal newborn hearing screening and the early diagnosis with a combination of electrophysiological and behavioral test measures is critical in initiating treatment during a period of maximal neural plasticity.*

*The development in molecular medicine, genetic and integrative neuroscience to identify a possible cause, allow search modifiable factors and know the risk of progression of hearing loss.*

*If auditory-verbal communication is the aim, early bilateral fitting with hearing aids before 3 months of age or if is insufficient, the cochlear implantation around the first year, allow get them best results in the development of the language.*

*In the follow-up to this process and late or progressive hearing loss detection, is very important the interdisciplinary coordination and the primary healthcare pediatrician plays a fundamental role.*

**Palabras clave:** Hipoacusia; Pediátrica; Audiología; Intervención; Implante coclear.

**Key words:** *Hearing loss; pediatric; audiology; intervention; cochlear implant.*

*Pediatr Integral 2017; XXI (6): 418–428*

## Introducción

Si en la revisión de 2013<sup>(1)</sup>, dirigíamos nuestra atención sobre el cribado auditivo y el seguimiento de los niños con factores de riesgo, en la actual, pretendemos repasar las causas principales que determinan la hipoacusia infantil, su diagnóstico y el importante avance que ha supuesto la introducción de los modernos medios de amplificación, especialmente el implante coclear. El pediatra debe conocer este progreso, pues va a ser consultor de la familia y colaborador en el seguimiento y en la toma de decisiones.

La hipoacusia es la deficiencia sensorial más frecuente y aproximadamente un 3 por 1.000 de recién nacidos (RN) tienen problemas de audición al nacer<sup>(2)</sup>, cuadruplicándose estos porcentajes a los 16 años, consecuencia de la hipoacusia tardía y progresiva<sup>(3)</sup>. Según la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH), en España, cada año hay aproximadamente 2.500 nuevas familias con un hijo/a con déficit auditivo, de los que se estima que 500 presentan hipoacusia profunda<sup>(4)</sup>. Es intere-

sante tener en cuenta que esta incidencia es superior a la suma de la de todas las alteraciones metabólicas que se criban habitualmente con las pruebas del talón.

Aunque es una de las patologías más prevalentes al nacimiento, es difícil de reconocer sin pruebas objetivas y pasa fácilmente desapercibida en los primeros años de vida. Si bien, algunos pacientes muestran reconocidos síndromes o malformaciones, la mayoría de los niños con hipoacusia, no presentan otras alteraciones. Antes del advenimiento del cribado auditivo universal, se seleccionaba a los pacientes objeto de estudio siguiendo un registro de alto riesgo, evaluándose la audición solo de aquellos RN que presentaban alguno de estos antecedentes de riesgo de hipoacusia. Este procedimiento solo detectaba el 50% de las hipoacusias congénitas<sup>(5)</sup>. La introducción de herramientas eficaces<sup>(6)</sup> permitió, en los años 90, que la implantación del cribado auditivo fuera universal, con lo que la edad de identificación descendió de los 30 a los 6 meses. Actualmente, está recomendado por todos los organismos nacionales e internacionales, cuyas propuestas se concretan en la realización del cribado durante el primer mes, el diagnóstico antes de los 3 meses y para los niños con hipoacusia, el inicio del tratamiento a los 6 meses (regla “1-3-6”)<sup>(7,8)</sup>.

El problema se produce con el rastreo de los niños que no pasan el cribado. La efectividad aumenta si se fomenta la educación prenatal en relación a la importancia del diagnóstico e intervención temprana de la hipoacusia neonatal y se integran y aplican estos protocolos en el seguimiento del niño sano, realizado por los pediatras de Atención Primaria, a fin de permitir la detección de errores y la derivación del paciente y su familia a los servicios especializados<sup>(9)</sup>.

Con el diagnóstico precoz y los avances en el campo de la genética y de la imagen, se ha incrementado el interés por conocer la etiología de la hipoacusia infantil; pero es necesaria una aproximación metódica, basada en la historia clínica y exploración física, antecedentes familiares, lateralidad y grado de hipoacusia, lo que nos permitirá en un 50-60% de pacientes, conocer la causa definitiva o probable<sup>(1)</sup>.

Vivimos en una época de rápido desarrollo tecnológico, que también ha

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, 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, 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, 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

influido en los medios de amplificación auditiva. La digitalización de los audífonos y el uso del implante coclear (IC) han permitido que, en los niños diagnosticados precozmente, donde se ha decidido un tipo de comunicación auditiva/verbal, se alcance en algunos, una destreza lingüística que llega a ser similar a la de los de su misma edad; pero mejorar la agudeza auditiva mediante esta tecnología no garantiza, *per se*, el desarrollo de la discriminación sonora o del lenguaje hablado. Los niños con déficit auditivo requieren un entrenamiento intensivo de la audición y del lenguaje, por profesionales expertos en niños y en hipoacusias; y por su familia, que debe participar activamente en el proceso de intervención/habilitación.

## El sistema auditivo y los diferentes tipos de hipoacusia

Dependiendo de en qué parte del oído o de la vía auditiva se localice la lesión, la hipoacusia puede ser de transmisión, sensorial o neural y de tipo mixto.

### Grado de hipoacusia

La intensidad del sonido se mide en decibelios (dB). Si al realizar las pruebas auditivas registramos una pérdida máxima de 20 dB, consideramos que la audición está dentro de los límites normales. De 21 a 40 dB tendremos una hipoacusia leve; moderada, de 41 a 70

dB; severa de 71 a 90 dB, y profunda si es mayor de 90 dB. El significado clínico de estos intervalos se describe en la tabla I.

### Tipo de hipoacusia

Un conocimiento básico del sistema auditivo es fundamental para comprender la clasificación de la pérdida auditiva en el niño<sup>(10)</sup>. Las alteraciones del oído externo y medio producen una hipoacusia de *conducción o transmisión*, las que tienen lugar a partir de la cóclea son *neuro-sensoriales* (HNS) o de *percepción*, y la combinación de ambas se corresponde con una pérdida mixta. La afectación de la vía auditiva da lugar a un tipo de hipoacusia neural, denominada *neuropatía auditiva* y la de los centros cerebrales será responsable de la *hipoacusia central*, muy poco frecuente. La neuropatía/disincronía auditiva comprende aproximadamente un 10% de la hipoacusia neonatal permanente y se caracteriza por una distorsión en el código neural, con importantes problemas en la comprensión del lenguaje. Puede ser de causa genética o adquirida, donde destaca la hiperbilirrubinemia neonatal.

En cuanto al momento de aparición del déficit auditivo respecto al de la adquisición del lenguaje diferenciamos: las hipoacusias prelocutivas o prelinguales, que acaecen antes de la aparición del mismo (0 a 2 años), donde se incluyen las congénitas, y las poslocutivas o poslinguales, que se instauran después de

que las adquisiciones lingüísticas fundamentales estén consolidadas. Entre ambas están las denominadas perilocutivas (de 2 a 4 años), que junto a las prelocutivas, en afectaciones bilaterales de intensidad severa-profunda, interfieren o impiden el desarrollo del lenguaje<sup>(1)</sup>.

## Las causas de hipoacusia infantil

**La información etiológica no solo es importante para decidir opciones terapéuticas, sino para predecir el pronóstico evolutivo. La dificultad proviene de la gran variedad de causas, muchas de las cuales no tienen una prueba definitiva para su diagnóstico.**

Con la detección temprana, creció el interés por conocer las causas de la hipoacusia permanente infantil. En los últimos 20 años, ha habido una progresión exponencial del conocimiento genético de la sordera. Uno de los principales avances ha sido descubrir que aproximadamente la mitad de las hipoacusias recesivas no sindrómicas son causadas por mutaciones en el gen *GJB2*, que codifica la conexina 26<sup>(2)</sup>. No obstante, es enorme la heterogeneidad genética de la hipoacusia no sindrómica y, aunque, en general, las formas autosómicas recesivas se expresan con hipoacusia profunda prelingual y las autosómicas dominantes tienden a ser progresivas y poslinguales, una plétora de genes se manifiesta con el mismo fenotipo.

Las hipoacusias se denominan sindrómicas cuando asocian malformaciones de oído externo o manifestaciones en otros órganos o sistemas. Se estima que un 30% de las hipoacusias genéticas prelinguales son de tipo sindrómico y están presentes en más de un 5% de todas las hipoacusias<sup>(2)</sup>. En estos casos, sería idóneo disponer de un centro de referencia especializado<sup>(11)</sup>, pues son más de 700 los síndromes genéticos descritos que asocian hipoacusia. La causa sindrómica que ocasiona con más frecuencia hipoacusia en el niño es el Síndrome de Down, donde la pérdida auditiva puede ser neurosensorial, conductiva o mixta<sup>(2)</sup>. La mayor parte de los síndromes asociados con hendidura palatina, manifiestan hipoacusia de conducción. En el síndrome de Treacher-Collins, que afecta al desarrollo de los huesos y

otros tejidos de la cara, con hipoacusia de transmisión, y en el branquio-otorenal, con manifestaciones renales asociadas en el 75% de los casos, pueden añadirse alteraciones del oído externo, medio o interno, provocando cualquier tipo de hipoacusia. Entre los síndromes que con más frecuencia se vinculan a la hipoacusia neurosensorial, destacan: el de Pendred, que es el más frecuente; el de Usher, que asocia retinitis pigmentaria; y el de Waardenburg, con anomalías de la pigmentación que pueden aparecer en ojos, pelo, piel y estría vascular<sup>(2)</sup>. El síndrome de Alport destaca por hipoacusia postlingual, nefritis y anomalías oculares.

La incidencia de la hipoacusia unilateral es de 0,8 por mil recién nacidos, representando el 19% de las hipoacusias neonatales. Su importancia radica en que puede afectar al desarrollo del lenguaje, aumentando el fracaso escolar. En estos casos, hay una elevada frecuencia de malformaciones cocleares en el oído afecto. Los síndromes que más se relacionan con la hipoacusia unilateral o asimétrica son: el de CHARGE (coloboma, alteración cardíaca, atresia de coanas, retraso del crecimiento y del desarrollo e hipoacusia), microsomía hemifacial (Goldenhar) y Waardenburg, entre otros<sup>(2)</sup>.

En el 70% de los casos restantes, la hipoacusia no se asocia con ninguna otra manifestación clínica (hipoacusia no sindrómica). Dentro de las hipoacusias prelinguales no sindrómicas, más del 75% se hereda según un patrón autosómico recesivo, el 20% autosómico dominante y el 1-5% restante corresponde a las hipoacusias de herencia ligada al sexo. Existen también hipoacusias de herencia no mendeliana (materna-mitocondrial), cuya incidencia varía en las diferentes poblaciones, pero que en nuestro país alcanza el 3%<sup>(2)</sup>. Teniendo en cuenta la gran heterogeneidad de la hipoacusia hereditaria, el estudio debe iniciarse por aquellos genes más frecuentemente mutados, en función de la población y etnia a la que pertenezca la familia. El primer paso sería entonces analizar la presencia de mutaciones en el gen *GJB2* y de deleciones en *GJB6*, dada su elevada prevalencia (50% de hipoacusias no sindrómicas recesivas)<sup>(12)</sup>. La segunda causa más frecuente (15%) de hipoa-

cusia genética no sindrómica recae en la mutación del gen *SLC26A4*, que se asocia con acueducto vestibular ensanchado. Una pequeña proporción de estos pacientes desarrollará hipotiroidismo en la segunda década de su vida, realizando un síndrome de Pendred. En los niños con un acueducto vestibular dilatado, un pequeño traumatismo craneal puede desencadenar una hipoacusia brusca, por lo que se les debe prevenir de realizar actividades violentas.

Dado que los factores de riesgo, definidos por el *Joint Committee on Infant Hearing* (JCIH)<sup>(7)</sup> se asocian en un 50% a la hipoacusia infantil, debemos prestar especial atención a la posibilidad de una etiología adquirida<sup>(1)</sup> (Tabla II). Estos factores están presentes en el 4% de los RN. Conocer los factores de riesgo permite su adecuado tratamiento y ayuda a identificar a aquellos niños que, aunque pasen el cribado, tienen posibilidad de desarrollar una hipoacusia tardía<sup>(13)</sup>.

Entre las *causas prenatales*<sup>(14)</sup>, destacan las infecciones del complejo TORCH (toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus (CMV), herpes simple y sífilis congénita) y la ingesta durante el embarazo de sustancias teratógenas: aminoglucósidos, cloroquina..., incluyendo el síndrome alcohólico fetal, que produce HNS en un 27% de niños, asociado a malformaciones faciales y discapacidad intelectual. La causa de HNS adquirida más frecuente es la infección por CMV, cuya incidencia se estima de un 0,5 a un 2%. Solo el 10% son sintomáticos al nacimiento y asocian HNS en un 50-70%; mientras que, el 90% restante no muestra signos de infección congénita, pudiendo desarrollar HNS tardía en un 10-20% de casos de forma uni o bilateral, leve o profunda y prelingual o progresiva. El diagnóstico de infección por CMV debemos realizarlo durante las 3 primeras semanas de vida, por lo que se efectuará sistemáticamente si el niño "no pasa" 2 veces el cribado auditivo en uno o ambos oídos<sup>(15)</sup>. Durante este periodo, solicitamos una PCR (reacción en cadena de la polimerasa) del germen en orina (también, podría solicitarse de la saliva, sangre u otros tejidos) y en el caso de que hubiera transcurrido más tiempo (donde el cultivo viral o la IgG para CMV no permite diferenciar entre

Tabla II. Indicadores de riesgo de hipoacusia recomendados en 2007 por AAP y JCIH<sup>(7)</sup>**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) más de 5 días, 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 asocien 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: 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 de cráneo o fractura temporal que requiera hospitalización
11. Quimioterapia\*
12. Recurrente o persistente otitis media serosa durante, al menos, 3 meses

(\*) Indicadores de riesgo asociados con mayor posibilidad de hipoacusia de inicio tardío.

infección congénita o postnatal), recurrimos a la PCR en el papel secante de la prueba de metabolopatías para poderlo confirmar<sup>(11)</sup>.

Los principales factores de riesgo de HNS perinatal son<sup>(14)</sup>: la hiperbilirrubinemia en régimen de exanguinotransfusión, anoxia (un APGAR inferior a 3 en el primer minuto asocia HNS en un 3%), estancia en UCI más de 5 días, prematuridad y bajo peso al nacimiento (si es inferior a 1.500 g, causa HNS en 6 de 1.000 RN y si el peso es menor de 1.000 g, la prevalencia de HNS es del 5%). En UCI, la hipoacusia bilateral permanente >40 dB HL acontece entre un 2-4%<sup>(1)</sup>. Los factores más prevalentes en este medio fueron: la administración de ototóxicos e hiperbilirrubinemia, seguidos por ventilación mecánica >5 días y peso <1.500 g<sup>(2)</sup> que, sin embargo, mostraron escasa correlación con la hipoacusia, encontrándose en mayor grado, relacionada con las infecciones uterinas

(especialmente, infección por citomegalovirus [CMV]) y con las anomalías cráneo-faciales.

Finalmente, entre las causas postnatales de hipoacusia infantil destaca, como principal, la meningitis bacteriana, cuya incidencia ha descendido desde el inicio de las vacunaciones frente a *Hemophilus influenzae* y *Streptococcus pneumoniae* (principal causa de HNS postmeningitis)<sup>(14)</sup>. La detección temprana es fundamental para, en casos de HNS profunda (que acontece hasta en un 30%), poder realizar un IC antes de que se produzca una laberintitis osificante. Aunque la hipoacusia suele aparecer en los primeros días, puede presentarse de forma tardía y ser progresiva, por lo que a los pacientes se les reevaluará la audición de 1 a 2 meses después del alta y a los 6 y 12 meses posteriores<sup>(10)</sup>. Otras causas postnatales de HNS son: la ototoxicidad, los traumatismos y, en los jóvenes, el daño auditivo inducido

por ruido. Pero la causa más frecuente de hipoacusia infantil es la otitis media serosa, que no suele considerarse por su carácter temporal, pero que en caso de HNS subyacente puede tener repercusiones importantes en el diagnóstico y tratamiento<sup>(10,15)</sup>.

Cuando un neonato se diagnostica de hipoacusia, no existe un algoritmo ideal para descubrir la etiología, e incluso la forma de realizar el proceso de evaluación es controvertido<sup>(2)</sup>, por lo que sería útil contar con un equipo de profesionales expertos en la evaluación de diferentes causas (ORL, genetista, radiólogo, pediatra, oftalmólogo...)<sup>(2,11)</sup>. En general, se acepta que, en el 50% de niños con hipoacusia permanente infantil, el origen es hereditario (en un 70% no sindrómico), en un 25% adquirido y en otro 25% desconocido<sup>(2)</sup>.

Siguiendo los fundamentos establecidos por la CODEPEH (2015)<sup>(11)</sup> y que junto a otros autores consideramos adecuados para un correcto diagnóstico etiológico de la hipoacusia infantil<sup>(15)</sup>, dividimos este proceso en varios niveles:

- La orientación etiológica se debe iniciar por la recogida de los antecedentes familiares y personales, incluyendo los factores de riesgo y una detallada exploración física del neonato, que nos pueden permitir sospechar si la causa de la hipoacusia es adquirida o hereditaria<sup>(15,16)</sup>.
- El segundo nivel consiste en la realización de pruebas genéticas que, desde el punto de vista diagnóstico, son las que presentan un mayor rendimiento<sup>(2,11)</sup>. En este proceso, resulta fundamental remitir a la familia a una consulta de consejo genético<sup>(12)</sup>.
- En el tercer nivel, se estudia el hueso temporal mediante TC y/o RM<sup>(11)</sup>. La utilidad clínica de este estudio se debe sopesar con los riesgos derivados de la exposición a la radiación y a la sedación<sup>(11)</sup>.
- El cuarto nivel comprende los estudios analíticos, incluyendo CMV en orina<sup>(15)</sup>, y un ECG que en la HNS severa/profunda sin causa aparente, puede identificar un intervalo Q-T prolongado, que se asocie al síndrome de Jervell y Lange-Nielsen y a la posibilidad de muerte súbita.
- Siempre procederemos con una exploración oftalmológica, porque la



hipoacusia asocia alteraciones oculares en 1/3 de casos que, además, pueden contribuir al diagnóstico etiológico de la sordera en un 5% de casos<sup>(11)</sup>.

- Por último, debemos tener en cuenta que aproximadamente un 30-40% de niños tiene una discapacidad adicional, principalmente afectación cognitiva, que puede también influir en el desarrollo del lenguaje<sup>(2)</sup>.

## Evaluación auditiva de la hipoacusia en la infancia

**La finalidad de la valoración audiológica infantil consiste en diagnosticar la existencia de hipoacusia uni o bilateral y determinar el tipo y el grado de pérdida auditiva<sup>(1)</sup>.**

### Cribado auditivo

Mediante otoemisiones acústicas (OEA) o potenciales evocados auditivos del tronco cerebral automatizados (PEATC-A)<sup>(6)</sup>, en el primer mes de vida y a ser posible antes de abandonar el hospital<sup>(4)</sup>. Si existen factores de riesgo de hipoacusia retrococlear (neuropatía auditiva), especialmente en niños ingresados en UCI, el cribado debe realizarse con PEATC-A y, si NO PASA, complementar la exploración con OEA<sup>(4,7)</sup>.

### Diagnóstico

Si el niño/a NO PASA el cribado en uno o ambos oídos, 2 veces consecutivas, se debe realizar un diagnóstico audiológico en los 3 primeros meses de vida<sup>(1)</sup>.

### Evaluación “objetiva” de la audición<sup>(17)</sup>

Mediante estas pruebas, obtenemos medidas fisiológicas del funcionamiento de la vía auditiva, que no precisan la participación del niño/a. Aunque las pruebas conductuales son las fundamentales para obtener un umbral auditivo definitivo, la evaluación objetiva es un complemento que, en ocasiones, se convierte en la única exploración posible, en niños muy pequeños, con otras discapacidades o sin respuestas de comportamiento.

- PEATC y PEAA<sup>(15)</sup>: con el niño dormido o sedado obtendremos, mediante electrodos de superficie en la cabeza, el registro de la actividad

eléctrica de la vía auditiva, al estimular el oído con un sonido. Buscaremos el umbral (mínima intensidad sonora que desencadena una respuesta eléctrica) de cada oído.

Podemos complementar la exploración, realizando unos potenciales evocados auditivos de tronco cerebral de estado estable (PEAA), que permiten obtener una valoración frecuencial, pero su realización requiere más tiempo y una mayor relajación del niño/a.

La información que ofrecen los PEATC es suficiente para iniciar una adaptación protésica. El diagnóstico audiológico precisará de evaluaciones periódicas, para determinar si la hipoacusia es fluctuante, progresiva o estable, siendo fundamental monitorizar continuamente el estado del oído medio (otomicroscopia y timpanometría).

- Otras exploraciones objetivas<sup>(17)</sup>:
  - Timpanometría: es la medida dinámica de la inmitancia en el oído medio. La forma de las curvas obtenidas depende de la patología del oído medio.
  - Reflejo del estribo: mide la intensidad sonora necesaria para causar un cambio de inmitancia en el oído medio, consecuencia de la contracción del músculo del estribo. Puede indicar patología coclear o de oído medio y todavía se utiliza como complemento, cuando las mediciones conductuales no pueden obtenerse.
  - OEA: son emisiones generadas por las células ciliadas externas del órgano de Corti sano, que viajando a través del oído medio, se registran mediante un micrófono en el conducto auditivo externo (CAE). Se producen en respuesta a un estímulo acústico. Ya que las OEA están ausentes en caso de una hipoacusia superior a 30 dB, es un procedimiento útil para evaluar la normalidad auditiva de aquellos niños incapaces de realizar con facilidad una audiometría subjetiva. La ausencia de PEATC-A y la presencia de OEA permiten, además, establecer un diagnóstico de neuropatía auditiva.

### Evaluación “subjetiva” de la audición<sup>(17)</sup>

- Audiometría conductual o del comportamiento: de 0 a 8 meses, podemos afianzar el resultado de la exploración electrofisiológica observando las respuestas conductuales reflejas del lactante a tonos “*warble*” o a ruidos de banda estrecha, aunque no ofrezca información de cada oído, ni de los niveles umbral. A partir de los 8 meses y hasta los 2-3 años, aplicaremos la audiometría condicionada con refuerzo visual, que nos permitirá obtener, en la mayoría de los casos, los umbrales tonales de cada uno de los oídos, con y sin audífonos. Al niño/a, sentado en las rodillas de su padre/madre y con un distractor que centra su atención hacia delante, se le manda lateralmente por un altavoz un estímulo (tono puro o palabra). El niño/a aprende que su respuesta (girar la cabeza hacia la fuente sonora), se acompaña de un refuerzo visual (generalmente, un muñeco en movimiento). En caso de neuropatía auditiva, la exploración conductual es fundamental, pues los PEATC no determinan el umbral al que realizar la amplificación auditiva. En caso de retraso del desarrollo, las respuestas pueden ser inconsistentes.
- Audiometría de juego: a partir de los 2 años y hasta los 4-5 años, podemos realizar una audiometría tonal, por vía aérea y ósea, a fin de identificar los umbrales y el tipo de hipoacusia. Se utiliza un condicionamiento operante. Al niño/a se le enseña a adoptar una actitud de espera y se le explica que cuando oiga un tono o una señal verbal, ejecute una actividad como respuesta. En general, a partir de los 4-5 años, los niños pueden realizar de forma completa una audiometría convencional.
- Audiometría verbal: evalúa la comprensión de las palabras. El umbral de recepción verbal se obtiene mediante bisílabos, especialmente designados para esta prueba infantil, y se define como la mínima intensidad a la que el niño/a puede contestar el 50% de los presentados en una lista. Los umbrales se correlacionan con los obtenidos en la audiometría

de tonos puros, validando, por tanto, el grado de hipoacusia.

A un nivel superior, podemos evaluar la capacidad del niño/a para comprender el habla por encima del umbral en conversación oral. Mediante esta exploración, nos daremos cuenta del grado de afectación cotidiana de la hipoacusia y seguramente obtengamos la clave que nos permita sospechar la concurrencia de otras discapacidades cognitivas.

Es importante enfatizar que los procedimientos electrofisiológicos y las pruebas de comportamiento no son excluyentes entre sí y deben utilizarse conjuntamente, tal y como describieron Jerger y Hayes en 1976, el principio de ese entrecruzamiento constituye la piedra angular de la audiología pediátrica<sup>(17)</sup>.

## Amplificación auditiva en la hipoacusia infantil

**En caso de hipoacusias leves a severas, la mejor opción es la adaptación protésica temprana. Con este equipamiento se debe asegurar la adecuada recepción acústica a través de sistemas complementarios que mejoren la relación señal/ruido. Si estas opciones resultan insuficientes y la familia decide un tipo de comunicación auditivo/verbal, tras la adecuada selección, el niño/a puede ser candidato a un implante coclear (IC).**

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 y seguimiento (ORL, pediatra, audioprotesista, trabajador social, logopeda, maestro) mantendrá una interrelación que permita la mejor coordinación y asistencia interdisciplinar. 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<sup>(1)</sup>.

El éxito de las técnicas audioprotésicas depende fundamentalmente de una correcta rehabilitación, basada en el estímulo auditivo desde la más temprana edad<sup>(18)</sup>.

### Prótesis auditiva<sup>(18)</sup>

La primera necesidad terapéutica es la adaptación de prótesis auditiva. La

<b>Absolutas</b>	<b>Relativas</b>
Ausencia de desarrollo de la cóclea	Aplasia del nervio coclear
Sordera debida a lesión en la vía auditiva central	Condiciones médicas o retraso del desarrollo que limitan completamente la participación en la rehabilitación auditiva
Osificación coclear masiva, que impide la inserción de la guía de electrodos	

función de esta prótesis consistirá en ofrecer, un amplio rango de frecuencias audibles del habla a varios niveles (suave, medio e intenso) y asegurarse de que los sonidos intensos resulten confortables al usuario. El modelo más recomendable en el niño/a es el que se lleva detrás de la oreja (*behind the ear* -BTE-). Un audioprotesista infantil será el encargado de seleccionar y adaptar una determinada prótesis auditiva, no más tarde del mes siguiente al diagnóstico y antes de cumplir 6 meses. En los niños con hipoacusia bilateral, con independencia de su asimetría, se procurará la adaptación bilateral. La binauralidad mejora la localización auditiva y la comprensión del habla. Se debe acudir a las citas del audioprotesista para evaluar el funcionamiento de la tecnología auditiva aproximadamente cada 4-6 semanas hasta obtener audiogramas estables y cada 3 meses durante los 2-3 primeros años, y determinar si el ajuste de los moldes es el adecuado, dado el rápido crecimiento del CAE en los primeros años de vida. Los padres deben tener un cierto conocimiento de cómo funcionan los audífonos, disponer de recambio de pilas y comprender la importancia de llevar continuamente las prótesis para intensificar la experiencia auditiva. Se debe concienciar a las familias de que incluso las hipoacusias leves pueden tener un impacto social y educativo muy negativo.

### Implante coclear<sup>(19)</sup>

Pero, además, es necesaria una estrecha colaboración entre el logopeda y el audioprotesista<sup>(1)</sup>. Si con el apoyo intensivo de la rehabilitación logopédica, la sordera neurosensorial bilateral severa/profunda muestra un progreso insuficiente, el paciente podría ser candidato a un implante coclear (IC). La evidencia muestra que la adapta-

ción de un IC antes de los 18 meses y la participación en un programa de rehabilitación, facilita un desarrollo del lenguaje superior, que quienes lo reciben posteriormente, alcanzándose un rango de comunicación similar a los de su misma edad. En este caso, para pretender el mayor beneficio a largo plazo, es preferible que la toma de decisiones se efectúe a través de un experto equipo multidisciplinar, que ofrezca la autoridad a los padres, situándoles en el centro de este proceso de elaboración<sup>(1)</sup>. Se realizará una evaluación completa con estudios audiológicos, logopédicos, médicos y de imagen, informando a la familia de los potenciales beneficios y de las expectativas<sup>(20)</sup>. En la tabla III, se exponen las contraindicaciones del IC<sup>(19)</sup>. Ya que el riesgo de meningitis es mayor, se revisará el historial de inmunizaciones recibidas y se dispensarán las vacunas necesarias de acuerdo a la edad y a las recomendaciones existentes, particularmente frente al *Streptococcus pneumoniae* y *Hemophilus influenza* tipo B, al menos, 2 semanas antes de la implantación.

Aun siendo candidato a IC, el niño/a debe mantener el uso continuado de sus prótesis auditivas, a pesar de ser insuficientes, porque de esta forma se incrementa la posibilidad de mantener una estimulación auditiva constante antes de la implantación, pudiéndose reducir los efectos de la privación auditiva. Además, ayuda también a las familias a generar una rutina de mantenimiento, que facilitará una transición más sencilla al uso continuado del IC tras su activación<sup>(20)</sup>.

El IC es un dispositivo electrónico que actúa, cortocircuitando la cóclea, a través de una serie de electrodos que estimulan directamente el nervio coclear, transmitiendo de este modo una señal eléctrica al córtex auditivo<sup>(19)</sup>.

Desde su introducción hace más de 30 años, han evolucionado en su configuración y en los criterios de implantación. Los IC actuales son multicanales (con varios electrodos) y datan de finales de los años 70, siendo aprobados por la FDA americana para su uso en niños con sordera congénita en 1990. El IC consta de un componente externo que se coloca como una prótesis auditiva detrás del pabellón auricular y de un componente interno que se aloja quirúrgicamente en el hueso temporal. La parte externa comprende un micrófono que recoge el sonido, un procesador de la palabra que analiza y codifica digitalmente este sonido y un transmisor que, por medio de un imán mantiene contacto con la parte interna, encargándose de transmitir por radiofrecuencia la señal codificada, a través de la piel. La parte interna consiste en un receptor-estimulador con una antena, que recibe y decodifica los datos, enviando esta señal a la serie de electrodos, distribuidos a lo largo de una guía flexible de silicona. Esta guía de electrodos es insertada quirúrgicamente dentro de la escala timpánica de la cóclea, estimulando directamente las fibras del nervio coclear<sup>(19)</sup>. La cirugía se realiza bajo anestesia general y suele ser bien tolerada<sup>(19,20)</sup>, produciéndose el alta hospitalaria a los 2-3 días. La tasa de complicaciones es pequeña, alrededor de un 10%. El implante se activa a las 3-4 semanas de la cirugía, cuando la cicatrización es completa y consiste en comprobar los niveles sonoros de cada electrodo. Durante el primer año, el IC es tuneado periódicamente de acuerdo a las respuestas del niño y a los informes de los padres y de su logopeda, a fin de mantener unos niveles óptimos de estimulación.

Puesto que la audición bilateral es fundamental en la localización sonora y en la escucha en ambiente ruidoso, en los últimos años se ha comprobado el beneficio de implantar ambos oídos. Puede realizarse simultáneamente en la misma intervención o secuencialmente en distintas cirugías, en cuyo caso, el intervalo no debe superar los 6-12 meses, a fin de rentabilizar al máximo los resultados del segundo IC<sup>(19,20)</sup>.

Una alternativa reciente en los casos de HNS asimétrica, es mantener la prótesis auditiva en el oído que tiene restos

auditivos suficientes y colocar el IC en el oído más sordo, con buenos resultados funcionales<sup>(19)</sup>.

El IC es considerado en todo el mundo, como una técnica segura y eficaz para niños con HNS severa/profunda, pero es necesario tener en mente que, aunque este sistema permite a las personas sordas estar integradas en el mundo oyente, no restaura la audición normal y, además, los resultados varían entre unos y otros<sup>(19)</sup>.

En casos de aplasia coclear bilateral, neurofibromatosis tipo 2 y osificación coclear bilateral postmeningitis, se puede plantear la posibilidad de adaptar un *implante de tronco cerebral*, que estimulará la región del núcleo coclear. Ofrece la posibilidad de detectar el sonido en individuos que previamente no lo hacían. La adquisición del lenguaje en estos casos es mucho más lenta e incompleta<sup>(20)</sup>.

#### Otros sistemas de amplificación complementarios<sup>(18)</sup>

Los niños con prótesis auditiva o IC tienen mayores dificultades que los oyentes para comprender el lenguaje en ambiente ruidoso, lo que es una constante en el medio escolar. La tecnología de "micrófono remoto" mejora la relación señal/ruido. El emisor (profesor, padre, terapeuta) lleva un micrófono y la señal generada, se transporta por ondas

de radiofrecuencia (sistema FM) o a través de un lazo de inducción magnética, directamente al receptor de la audió-prótesis o del IC. Todos los niños con amplificación auditiva son candidatos a este tipo de tecnología complementaria.

Aunque como hemos visto, los actuales audífonos digitales y el IC ofrecen resultados excelentes, el tratamiento ideal de la hipoacusia neonatal está aún lejos. Buscando otras alternativas, la investigación avanza en diferentes campos. El desarrollo de la terapia génica, los tratamientos regeneradores de las células ciliadas y el descubrimiento de nuevos medicamentos que vía intratimpánica o intracoclear permitan recuperar la audición, son medios prometedores para un futuro, que esperamos sea cercano.

#### Participación del pediatra en el control y seguimiento de la hipoacusia infantil

El pediatra es el primer profesional de la salud hacia quien se dirigen los padres cuando tienen dudas de la audición en su hijo/a. Su regular contacto con el niño/a durante el primer año de vida, facilita la orientación de las familias en el proceso de diagnóstico e intervención<sup>(1)</sup>. Dado que el seguimiento de la hipoacusia infantil requiere de múl-

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

Edad (meses)	Desarrollo normal
0-4	Debe 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	Debe señalarse las partes del cuerpo cuando se le pida
24-36	Se le entienden las palabras que dice y responde a preguntas sencillas

**Tabla V. 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%

**Tabla VI. Síntomas que pueden expresar hipoacusia progresiva. Modificada de Tharpe, et al, 2015<sup>(18)</sup>**

Comentarios de los padres	Explicaciones
Últimamente tiene problemas en el colegio. Su tutor nos dice que suele estar soñando despierto y no presta atención en clase	Los niños con hipoacusia pueden presentar estos síntomas por su dificultad en seguir las instrucciones y la conversación
Desde hace un tiempo nuestro hijo/a pone la TV y la radio muy altas	El niño que no oye bien, ajusta el volumen en función de sus necesidades auditivas
No sé si, a veces, no me oye o no quiere hacerme caso	La hipoacusia provoca que, en ocasiones, parezca que se ignoran las instrucciones
Se queja de que no entiende al profesor	En el aula escolar, la distancia, el ruido y la reverberación son factores agravantes que dificultan la escucha en caso de hipoacusia
Ha comenzado a decir con frecuencia ¿qué? cuando le preguntamos algo	El déficit auditivo condiciona el que no se oigan algunas partes del mensaje que resultan incomprensibles

tiples profesionales y que un importante porcentaje de niños presentan otras discapacidades, el pediatra de Atención Primaria monitorizará este seguimiento y solicitará evaluaciones especializadas cuando se requieran.

Reproducimos de nuevo por su importancia en las tablas IV y V, los criterios de desarrollo normal audiológico establecidos por el Programa de Actividades Preventivas y de Promoción de la Salud (PAPPS) y los que se constituyen para solicitar una valoración audiológica en caso de presentar un posible retraso del habla<sup>(1)</sup>. Pero con independencia del programa de cribado y seguimiento de la hipoacusia infantil y de las evaluaciones periódicas sistemáticas realizadas en Atención Primaria, el pediatra estará muy atento a los síntomas expresados por los

padres y solicitará una evaluación audiológica siempre que se presente la sospecha de pérdida auditiva (Tabla VI)<sup>(18)</sup>.

## Bibliografía

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

- 1.\*\* Benito-Orejas JI, Silva-Rico JC. Hipoacusia: identificación e intervención precoces. *Pediatr Integral*. 2013; XVII(5): 330-42.
- 2.\*\*\* Benito-Orejas JI, Ramírez-Cano B, Casasola-Girón M, Sánchez-Martínez A, Cifuentes-Navas A, Morais-Pérez D. Etiología de la hipoacusia infantil. *Rev ORL*. 2017; 8: 69-83.
3. Weichbold V, Nekahm-Heis D, Welz-Mueller K. Universal newborn hearing screening and postnatal hearing loss. *Pediatrics*. 2006; 117: e631-6.

4. Núñez-Batalla F. Entrevista. En: [http://www.bibliotecafiapas.es/pdf/Revista\\_FIAPAS\\_154.pdf](http://www.bibliotecafiapas.es/pdf/Revista_FIAPAS_154.pdf) [Consultado el 11/12/2016]. FIAPAS. 2015; 154: 13-4.
5. Martínez R, Benito JI, Condado MA, Morais D, Fernández-Calvo JL. Resultados de la aplicación del protocolo de detección precoz de la hipoacusia en neonatos de alto riesgo. *An Otorrinolaringol Ibero Am*. 2003; 30: 277-87.
- 6.\*\* Benito-Orejas JI, Parente-Arias P, García-Carreira B. Cribado con Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral Automatizados (PEATC-A). En: Trinidad G, Jádenes C (coord). *Sordera infantil. Del diagnóstico precoz a la inclusión educativa. Guía práctica para el abordaje multidisciplinar*. Madrid. Confederación Española de Familias de Personas Sordas (FIA-PAS). 2012. p. 69-87.
- 7.\*\* 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: 898-921.
8. CODEPEH (Comisión para la detección precoz de la hipoacusia infantil). Trinidad-Ramos G, Alzina V, Jádenes-Casabón C, Núñez Batalla F, Sequí-Canet JM. Recomendaciones de la CODEPEH para 2010. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2010; 61: 69-77.
- 9.\*\* Harlor AD Jr, Bower C; Committee on Practice and Ambulatory Medicine; Section on Otolaryngology-Head and Neck Surgery. Hearing assessment in infants and children: recommendations beyond neonatal screening. *Pediatrics*. 2009; 124: 1252-63.
10. Grindle CR. Pediatric hearing loss. *Pediatr Rev*. 2014; 35: 456-63; quiz 464.
- 11.\*\*\* CODEPEH. Núñez F, Jádenes C, Sequí JM, Vivanco A, Zubizaray J, Cabanillas R. Diagnóstico etiológico de la sordera infantil: recomendaciones CODEPEH. Separata. FIAPAS. 2015; 155: I-XVII.
12. Benito-Orejas JI, Benito-González F, Tellería-Orrriols JJ. Importancia de las pruebas genéticas en la hipoacusia infantil. *Rev Soc Otorrinolaringol Castilla León Cantab La Rioja*. 2015; 6: 19-30.
- 13.\* Núñez-Batalla F, Trinidad-Ramos G, Sequí-Canet JM, Alzina De Aguilar V, Jádenes-Casabón C. Indicadores de riesgo de hipoacusia neurosensorial infantil. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2012; 63: 382-90.
- 14.\*\* Alzahrani M, Tabet P, Saliba I. Pediatric hearing loss: common causes,



- diagnosis and therapeutic approach. *Minerva Pediatr.* 2015; 67: 75-90.
15. Benito-Orejas JI, Poncela-Blanco M, García-Vicario F, Benito-González F, Martín-Sigüenza G, San Román-Carbajo J. ¿Es fácil encargarse de coordinar un “Programa de Hipoacusia Infantil”? *Rev ORL.* 2016; 7: 77-90.
  16. Cushing SL, Papsin BC. Taking the History and Performing the Physical Examination in a Child with Hearing Loss. *Otolaryngol Clin North Am.* 2015; 48: 903-12.
  - 17.\*\* Singleton AJ, Waltzman SB. Audiometric Evaluation of Children with Hearing Loss. *Otolaryngol Clin North Am.* 2015; 48: 891-901.
  - 18.\* Tharpe AM, Gustafson S. Management of Children with Mild, Moderate, and Moderately Severe Sensorineural Hearing Loss. *Otolaryngol Clin North Am.* 2015; 48: 983-94.
  - 19.\*\* Vincenti V, Bacciu A, Guida M, Marra F, Bertoldi B, Bacciu S, et al. Pediatric cochlear implantation: an update. *Ital J Pediatr.* 2014; 40: 72.
  20. Iseli C, Buchman CA. Management of Children with Severe, Severe-pro-

found, and Profound Sensorineural Hearing Loss. *Otolaryngol Clin North Am.* 2015; 48: 995-1010.

### Bibliografía recomendada

- Benito-Orejas JI, Silva-Rico JC. Hipoacusia: identificación e intervención precoces. *Pediatr Integral.* 2013; XVII(5): 330-42.
- Artículo publicado por los autores en 2013, donde se hace referencia al cribado e identificación precoz de la hipoacusia infantil y que se continúa con el que ahora se presenta, basado en el diagnóstico audiológico y etiológico y en el tratamiento auditivo amplificador.
- Benito-Orejas JI, Ramírez-Cano B, Casasola-Girón M, Sánchez-Martínez A, Cifuentes-Navas A, Morais-Pérez D. Etiología de la hipoacusia infantil. *Rev ORL.* 2017; 8: 69-83.
- Repasa las principales causas, genéticas y adquiridas, de la hipoacusia infantil.
- CODEPEH. Núñez F, Jáudenes C, Sequí JM, Vivanco A, Zubicaray J, Cabanillas R. Diagnóstico etiológico de la sordera infantil: recomendaciones CODEPEH. *Separata. FIAPAS.* 2015; 155: I-XVII.

Es una guía reciente de la Comisión española para la Detección Precoz de la Hipoacusia, sobre la manera de llevar a cabo el diagnóstico etiológico de la hipoacusia infantil.

- Alzahrani M, Tabet P, Saliba I. Pediatric hearing loss: common causes, diagnosis and therapeutic approach. *Minerva Pediatr.* 2015; 67: 75-90.

Sobre todo, destaca por la clasificación etiológica de las hipoacusias adquiridas según su momento de aparición, en: prenatales, neonatales y postnatales.

- Singleton AJ, Waltzman SB. Audiometric Evaluation of Children with Hearing Loss. *Otolaryngol Clin North Am.* 2015; 48: 891-901.

Es un repaso de las técnicas audiométricas utilizadas en el diagnóstico audiológico de la hipoacusia infantil.

- Vincenti V, Bacciu A, Guida M, Marra F, Bertoldi B, Bacciu S, et al. Pediatric cochlear implantation: an update. *Ital J Pediatr.* 2014; 40: 72.

Se trata de una puesta al día del implante coclear en Pediatría: indicaciones, contraindicaciones y procedimiento.

## Caso clínico

Se trata de un niño prematuro de 32 semanas y 1.300 g de peso, que estuvo unos días ingresado en neonatología, con hiperbilirrubinemia en régimen de fototerapia y que “PASO”, con PEATC-A, las pruebas de cribado auditivo en ambos oídos. No tiene antecedentes familiares de hipoacusia. En seguimiento por su pediatra de Atención Primaria, a la edad de 2 años, los padres sospechan que no oye bien.

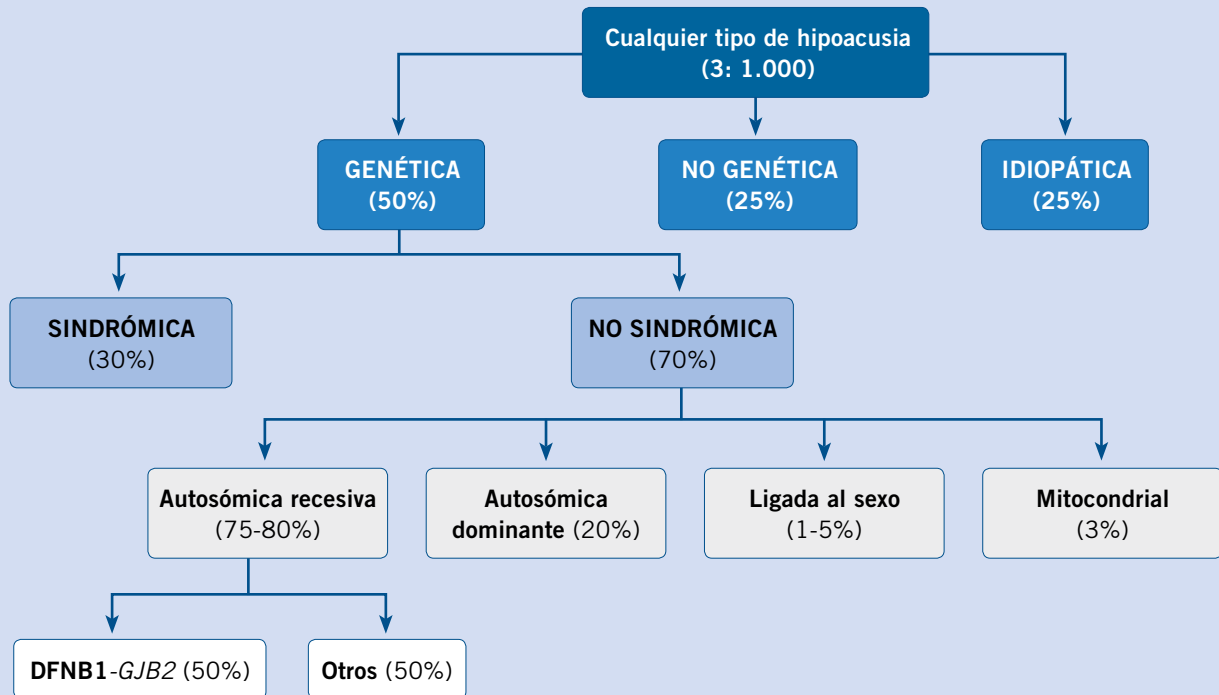


## Cuestionario de Acreditación

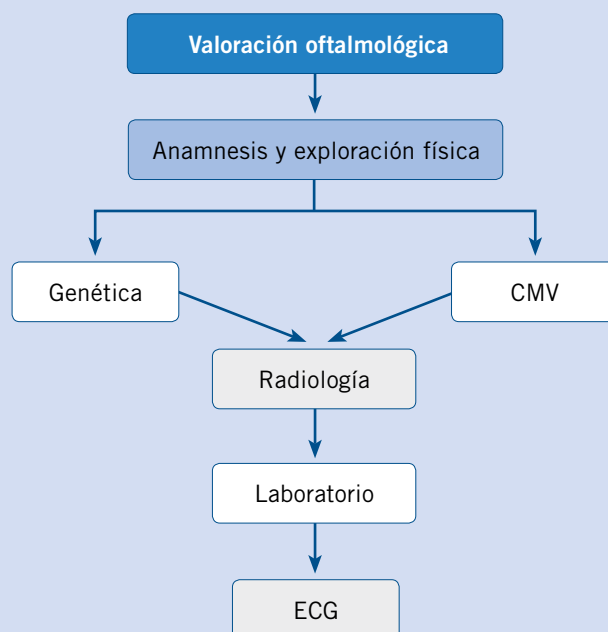
Los Cuestionarios de Acreditación de los temas de FC se pueden realizar en “on line” a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org) y [www.pediatrintegral.es](http://www.pediatrintegral.es).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario “on-line”.

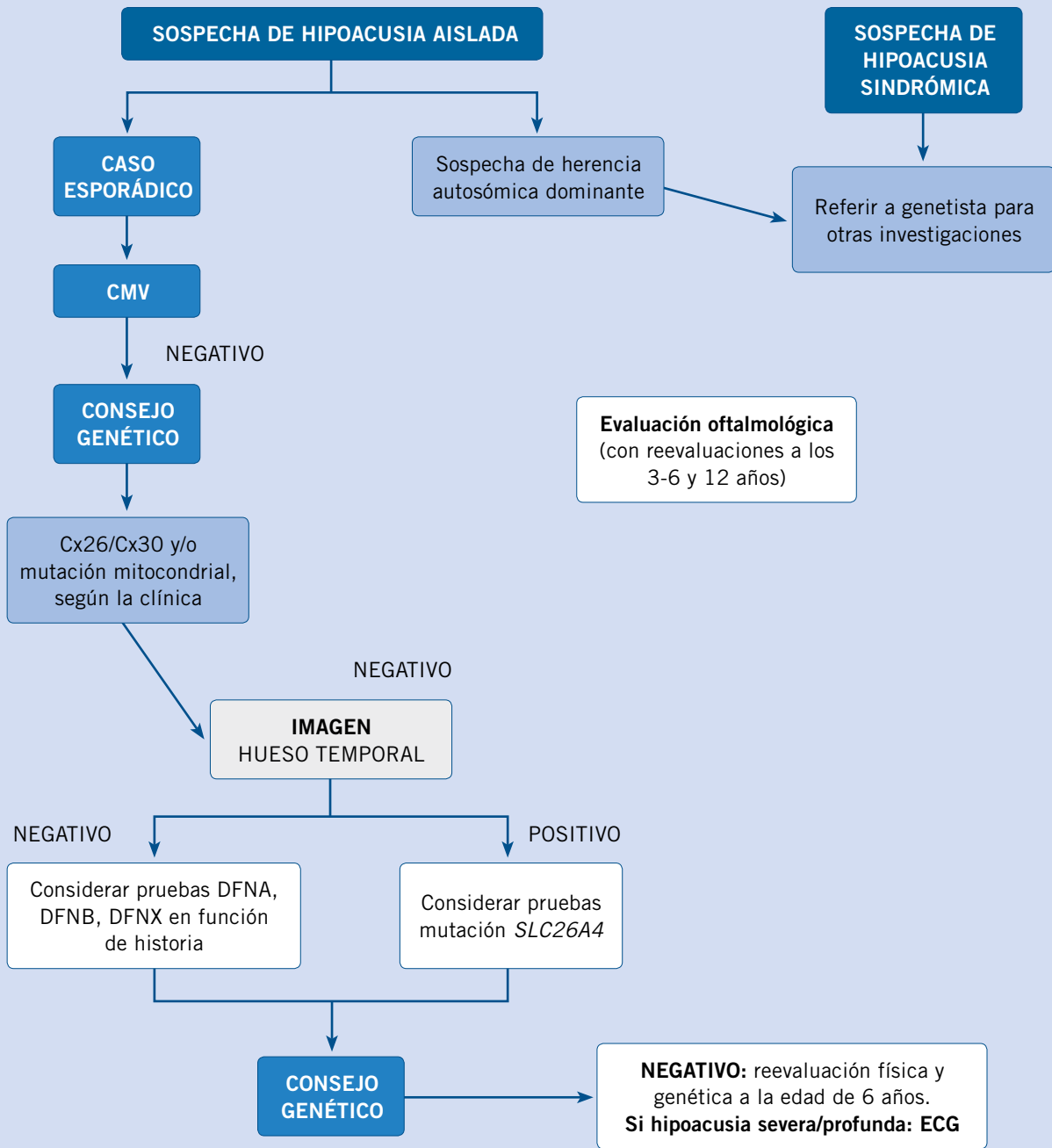
**Algoritmo 1. Distribución en porcentajes, de las causas de hipoacusia prelingual en nuestro medio**



**Algoritmo 2. Secuencia recomendada por la CODEPEH<sup>(11)</sup> para el diagnóstico etiológico de la hipoacusia infantil (niveles de rentabilidad diagnóstica, ordenados de mayor a menor)**



### Algoritmo 3. Algoritmo para el diagnóstico etiológico de la hipoacusia neurosensorial congénita de causa desconocida



Preguntar si existen factores de riesgo de hipoacusia (JCIH, 2007).  
 Cx26: conexina 26; Cx30: conexina 30; DFNA: sordera neurosensorial autosómica dominante;  
 DFNB: sordera neurosensorial autosómica recesiva; DFNAX: sordera neurosensorial ligada al X.



# Cuestionario de Acreditación

A continuación, se expone el cuestionario de acreditación con las preguntas de este tema de *Pediatría Integral*, que deberá contestar "on line" a través de la web: [www.sepeap.org](http://www.sepeap.org).

Para conseguir la acreditación de formación continuada del sistema de acreditación de los profesionales sanitarios de carácter único para todo el sistema nacional de salud, deberá contestar correctamente al 85% de las preguntas. Se podrán realizar los cuestionarios de acreditación de los diferentes números de la revista durante el periodo señalado en el cuestionario "on-line".

## Hipoacusia. Identificación e intervención precoz

49. Se trata de un recién nacido cuyo examen físico pone de manifiesto la presencia de microcefalia y hepato-esplenomegalia. Muestra petequias en la cara y en el tronco. Sospechamos un citomegalovirus (CMV) congénito. Al informar a los padres de nuestra sospecha clínica, les explicamos que puede aparecer una hipoacusia neurosensorial progresiva asociada con la infección congénita por CMV, ¿de qué PROBABILIDAD de hipoacusia les debemos informar?
- 10-20%.
  - 30-40%.
  - 50-70%.
  - 80-90%.
  - 100%.
50. Un niño ingresa por el servicio de urgencias con sospecha clínica de meningitis, que se confirma posteriormente al comprobar crecimiento de neumococo. Se le solicitan pruebas auditivas y, desde el Servicio de ORL, nos contestan que la audición durante su ingreso se mantiene normal. Tenemos que hacer el alta y nos planteamos una posible cita para ORL:
- No es necesaria porque se ha comprobado que oye bien.
  - Podemos solicitar que le vean entre 3 y 6 meses.
  - Le citamos en 6 meses.
  - Le damos una cita para valorar de nuevo la audición en 1 año.
51. En relación a la exploración audiológica infantil, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA?
- Las otoemisiones acústicas ofrecen información del buen funcionamiento coclear.
  - La forma de saber si existe una neuropatía/disincronía auditiva, consiste en realizar PEATC-A.
  - La audiometría por excelencia es la que se basa en pruebas conductuales.
  - Si un niño NO PASA el cribado con OEAT, el siguiente paso sería realizar PEATC.
  - Para un correcto diagnóstico audiológico, se precisa la combinación de varias pruebas auditivas.
52. Ante el diagnóstico de hipoacusia severa bilateral congénita, ¿qué tipo de exploraciones considera convenientes y en qué orden las solicitaría?
- Anamnesis, exploración física y pruebas de imagen.
  - Si la exploración física es normal y no hay antecedentes familiares de hipoacusia, no se requiere otra exploración, salvo la oftalmológica.
  - Anamnesis, exploración física y estudio genético.
  - La evaluación oftalmológica solo se solicita en aquellos síndromes que puedan asociar alteraciones oculares.
53. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA?
- Un 50% de las hipoacusias receptoras no sindrómicas son debidas a la alteración genética de la conexina 26.
  - Hablamos de hipoacusia severa cuando los umbrales auditivos son mayores de 90 dB HL (*Hearing Level: nivel de audición*).
  - Las causas de neuropatía/disincronía auditiva, pueden ser genéticas o adquiridas.
  - El pediatra de Atención Primaria monitorizará el seguimiento de la hipoacusia infantil y solicitará evaluaciones especializadas cuando lo considere necesario.
  - Actualmente, en la hipoacusia profunda bilateral, si está indicado el implante coclear, se adapta en ambos oídos.
54. Ante esta sospecha, ¿qué actitud o qué tipo de evaluaciones se podrían realizar?
- Es muy pequeño para poder estudiar la audición.
  - Esperaría unos meses por ver si mejora.
  - A esta edad no podemos valorar el desarrollo del habla.
55. En la hipoacusia congénita, el hallazgo de una dilatación del acueducto vestibular es frecuente y no requiere de otras exploraciones.

### Caso clínico



- d. Tras evaluar los hitos del desarrollo general y del habla, efectuaría una otoscopia.
- e. Enviaría urgente al ORL.

**55. La evaluación del desarrollo general y del habla está dentro del rango normal y el niño presentaba a la exploración una otitis media serosa bilateral (OMS), que mejora al cabo de 2 meses. A pesar de todo, los padres creen, que incluso oye peor, ¿qué actitud o qué tipo de evaluaciones se podrían realizar?**

- a. Creo que habría que realizarle unos PEATC urgentes.
- b. Remitiría de forma preferente a ORL.
- c. Esperaría un poco más, porque los padres son primerizos.

- d. Por si hubiera una pérdida auditiva, mandaría cuanto antes al audioprotesista para valoración.
- e. Lo importante es descartar una pérdida profunda. Le pondría de espaldas y le realizaría una exploración audiométrica subjetiva con ruidos intensos.

**56. La exploración audiológica ORL pone de manifiesto una hipoacusia neurosensorial profunda del oído derecho (OD) y severa del izquierdo (OI). Se realiza una adaptación protésica del OI, pues no tolera el audífono en OD y se solicita tratamiento rehabilitador, ¿cuál de las siguientes afirmaciones, considera que es CORRECTA?**

- a. Al no tener antecedentes familiares de hipoacusia, no vale la pena solicitar pruebas genéticas.
- b. A esta edad, las pruebas de imagen aportan poco y, además, necesitan sedación y radian al paciente.
- c. Dada la prevalencia, se debería realizar un estudio genético de conexina 26.
- d. Creo que sería conveniente la exploración mediante imagen del hueso temporal y consulta a un genetista experto en hipoacusia infantil.
- e. Si se apaña con el audífono en OI y dada la pérdida profunda del OD, no se precisan otras soluciones auditivas.