

Hipoacusia. Identificación e intervención precoz

F. Benito González, H. Sánchez Gómez

Unidad de ORL pediátrica. Servicio de Otorrinolaringología y Patología Cráneo-Cervical. Hospital Universitario de Salamanca. Instituto de Investigación Biomédica de Salamanca



Resumen

La investigación ha demostrado que el diagnóstico precoz que es seguido de una intervención temprana intensiva puede alterar positivamente los resultados cognitivos y de desarrollo de los niños que nacen con hipoacusia. Los avances tecnológicos nos permiten, utilizando medidas fisiológicas, determinar la audición de un niño de corta edad de manera objetiva. Todo ello, ha hecho que los Programas Universales de Identificación e Intervención Precoz hayan alcanzado una gran difusión, incorporándose de manera irreversible dentro de los Programas de Salud Infantil. El pediatra de Atención Primaria, con el fin de facilitar una atención coordinada e integral del niño con déficit auditivo y su familia, debe conocer y participar en el Programa. Así mismo, independientemente del resultado del cribado, debe tener siempre presente el control de la audición y el desarrollo comunicativo dentro del seguimiento habitual del niño.

Abstract

Literature has shown that the early diagnosis of hearing loss followed by an aggressive early intervention can positively alter the cognitive and developmental outcomes of children who are deaf or hard of hearing. Technological advances allow us, using physiological measures, to objectively determine a young child's hearing. All of the issues mentioned have meant that the Early Hearing Detection and Intervention Programs have become widespread and irreversibly been incorporated into the Child Health Programs. The Primary Care Provider, in order to facilitate coordinated and comprehensive care for children with hearing impairment and their family, must participate in the Program. Regardless of previous hearing screening outcomes, monitoring hearing and communicative development should always be taken into account in the child's ongoing surveillance.

Palabras clave: Hipoacusia; Detección precoz; Intervención temprana; Seguimiento.

Key words: Hearing loss; Early hearing detection; Early intervention; Ongoing surveillance.

OBJETIVOS

- Conocer los tipos de pérdida auditiva y sus consecuencias.
- Conocer los principios de la identificación e intervención precoz de la hipoacusia infantil.
- Conocer el protocolo de cribado, diagnóstico y tratamiento de la hipoacusia neonatal.
- Conocer las implicaciones del pediatra de Atención Primaria en el seguimiento del paciente con hipoacusia.

Introducción

Los objetivos de la identificación e intervención auditiva tempranas han de ir encaminados a lograr maximizar las competencias lingüísticas y comunicativas, el desarrollo de la alfabetización y el bienestar psicosocial de los niños con dificultades auditivas.

Ya Aristóteles, hace siglos, escribió: “el oído es el (sentido) que aporta la más amplia contribu-

ción a la sabiduría. El discurso, en efecto, o el razonamiento, que es la causa del aprender, es así por ser audible; pero, no es audible en sí mismo, sino indirectamente, debido a que el lenguaje se compone de palabras, y cada palabra es un símbolo racional. En consecuencia, entre aquellos que, de nacimiento, se ven privados de uno u otro sentido, los ciegos son más inteligentes que los sordos o los mudos”⁽¹⁾. De haber sido conocedor del actual conocimiento y

del carácter innato del aprendizaje del lenguaje en la especie humana, quizás habría añadido que el oído es el sentido que permite la adquisición del lenguaje y, por tanto, el aprendizaje.

Según los datos estimados por la Organización Mundial de la salud en 2018, el número de personas en el mundo que padecen una pérdida auditiva discapacitante ascienden a 466 millones (6,1% de la población mundial); de ellos, 34 millones (7%) son niños⁽²⁾. La prevalencia estimada de la hipoacusia bilateral permanente en el neonato es de entre 1 y 3 por cada 1.000 recién nacidos, si bien esta estimación casi se duplica en la edad escolar⁽³⁾. Históricamente, la identificación de los problemas de audición en el niño no se llevaba a cabo hasta los dos o tres años y, en el caso de las hipoacusias leves,

a menudo no se detectaban hasta la edad escolar.

La presencia de una hipoacusia desde el nacimiento, va a limitar la apropiada exposición y acceso al lenguaje dentro del llamado periodo crítico de neuroplasticidad para su adquisición. Esto supondrá que estos niños se retrasarán, respecto de sus pares oyentes en: el desarrollo de la comunicación, el lenguaje, el habla, la lectura y el conocimiento, lo que va a tener posteriores consecuencias en su alfabetización y en su desarrollo académico, emocional y social⁽⁴⁾. Según se ha demostrado ampliamente en la literatura, la detección temprana de la hipoacusia, que es seguida de una intervención adecuada y dirigida, puede hacer que un recién nacido con hipoacusia alcance la consecución de los hitos del desarrollo, logrando así, con mayor seguridad, todo su verdadero potencial⁽⁵⁾.

Tipos de hipoacusia y sus consecuencias

Las consecuencias de la pérdida auditiva sobre el desarrollo comunicativo y lingüístico del niño variarán dependiendo: del momento y edad de aparición, del tipo o localización de la lesión y del grado o intensidad.

La hipoacusia puede ser clasificada:

- Según el momento de adquisición:
 - **Hipoacusia prelocutiva:** la pérdida auditiva se establece antes del momento en el que las representaciones del lenguaje comienzan a desarrollarse.
 - **Hipoacusia perilocutiva:** la pérdida de audición ocurre durante el periodo de adquisición del lenguaje, cuando la producción del habla no ha sido todavía firmemente establecida.
 - **Hipoacusia postlocutiva:** la pérdida auditiva aparece cuando ya se han desarrollado las representaciones del lenguaje.
- Según la edad de adquisición:
 - **Hipoacusia congénita:** déficit auditivo presente en el nacimiento y, por tanto, detectable por medio de pruebas de cribado auditivo. Este concepto implica que el sistema auditivo central no ha tenido nun-

ca ninguna experiencia auditiva, por lo que es más preciso que el de hipoacusia prelocutiva.

- **Hipoacusia progresiva o de aparición tardía:** déficit auditivo que aparece después del nacimiento y, por tanto, no detectable con las pruebas de cribado auditivo.
- Según la localización. Las pérdidas auditivas pueden ser:
 - **De conducción o de transmisión (HT):** presentan alteraciones en la transmisión del sonido a través del oído externo (malformaciones con atresia de conducto) y/o medio (malformaciones con ausencia total o parcial de la cadena osicular, otitis, procesos con ocupación de caja timpánica...). Son el tipo de hipoacusias más frecuentemente identificadas en la edad pediátrica. Tienen un pronóstico favorable, con escasas consecuencias sobre el lenguaje, siempre que se realice un abordaje: farmacológico, quirúrgico y/o audiotprotésico adecuado en tiempo y forma.
 - **De percepción o neurosensoriales (HNS):** son debidas a lesiones en el oído interno o en la vía nerviosa auditiva. En esta denominación se incluyen las hipoacusias cocleares o sensoriales y las retrococleares o neurales. En las cocleares, la lesión se localiza en las células sensoriales del órgano de Corti, donde la energía mecánica del sonido se transforma en energía eléctrica. En las retrococleares, la lesión se localiza en la vía nerviosa que conduce el impulso eléctrico, bien a nivel periférico (nervio coclear) o central (tronco cerebral y centros superiores hasta la corteza cerebral). Las HNS son casi siempre permanentes e irreversibles.
- Según el grado o intensidad de la hipoacusia⁽⁶⁾. En el caso de las pérdidas auditivas neurosensoriales prelocutivas, existen grandes diferencias en función del grado de la hipoacusia (según la Clasificación de "El Bureau International d'Audiophonologie" BIAP⁽⁷⁾):
 - **Leve:** (umbral auditivo medio entre 21 y 40 dB). En este caso, los niños son capaces de oír todo,

pero solo comprenden parte de lo que oyen, lo que puede derivar en problemas de atención y comportamiento en clase, dificultad de comunicación en conversaciones en grupos o en ambientes ruidosos. Es frecuente que aparezcan dislalias, por insuficiente discriminación de ciertos rasgos fonéticos, y retraso general leve del lenguaje y del habla. Las hipoacusias de grado leve muchas veces pasan desapercibidas a la familia y, por ello, pueden repercutir en el rendimiento escolar.

- **Moderada:** (umbral auditivo medio entre 41 y 70 dB). Aparece lenguaje espontáneo, pero con retraso y muchas dificultades fonarticulatorias, resultando en significativos problemas a nivel educativo. El habla es percibida si se eleva un poco la voz. Presentan importantes dificultades en la comprensión de las conversaciones en ambientes ruidosos o cuando existen múltiples interlocutores. El sujeto entiende mejor si se apoya en la lectura labial.
- **Severa:** (umbral auditivo medio entre 71 y 90 dB). La audición residual no es funcional por sí sola para lograr un desarrollo del lenguaje de forma espontánea. El habla es percibida con voz fuerte cerca del oído. Su aprendizaje resulta difícil, lento y, en ocasiones, muy limitado.
- **Profunda:** (umbral auditivo medio entre 91 y 110 dB). Son incapaces de oír o entender palabras o sonidos y solo perciben ruidos muy potentes. Toda la comprensión verbal del niño depende de la lectura labial y, como consecuencia, la adquisición del lenguaje oral es difícil.

Principios de la identificación e intervención auditiva precoz

Con el fin de poder alcanzar su máximo potencial, todos los niños y sus familias tienen derecho a conocer el estado de su audición. Los niños identificados y sus familias deben tener acceso a los recursos necesarios para conseguirlo.

El *Joint Committee on Infant Hearing* (JCIH) ha establecido, a lo largo de los años, una serie de principios que proporcionan las bases para la creación de sistemas de identificación e intervención auditiva precoz efectivos⁽⁸⁾. Estos principios han sido adoptados posteriormente por diferentes organismos, entre ellos la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) en nuestro país⁽⁹⁾. A modo de resumen, se recogen los siguientes:

- Todos los recién nacidos deben someterse a un examen auditivo antes del alta hospitalaria y no más tarde del 1 mes de vida.
- Todos los niños que no superen el cribado auditivo deben ser sometidos a una evaluación que confirme su situación audiológica no más tarde del 3^{er} mes de vida.
- Todo niño que presenta una hipoacusia en uno o ambos oídos debe ser remitido inmediatamente para una intervención temprana. Los servicios de intervención temprana deben comenzar tan pronto como sea posible después del diagnóstico, pero no después de los 6 meses de edad y deben reflejar las preferencias y metas de la cada familia para su hijo.
- La identificación e intervención precoz debe estar centrado en la familia, garantizando los derechos y la privacidad del niño y la familia mediante la toma de decisiones informada y compartida, y el consentimiento de la familia de acuerdo a la legislación vigente. Las familias deben tener acceso a información sobre todos los recursos y programas de intervención, así como apoyo y asesoramiento sobre las necesidades educativas y de comunicación/lenguaje del niño.
- El niño y su familia deben tener acceso inmediato a tecnología de alta calidad, incluidos audífonos, implantes cocleares y otros dispositivos de asistencia cuando corresponda.
- Todos los niños, independientemente del resultado del cribado auditivo al nacimiento, deben ser monitorizados dentro de los programas de salud de acuerdo con las tablas de desarrollo evolutivo de la comunicación.
- Los programas de intervención temprana deben ser realizados por profesionales conocedores de las necesi-

dades y requisitos de los niños con hipoacusia, reconocer las prácticas basadas en la evidencia y aprovechar las fortalezas, las elecciones informadas, las tradiciones lingüísticas y las creencias culturales de las familias a las que sirven.

Cribado auditivo neonatal universal

Todos los recién nacidos deben tener acceso a un examen de audición, utilizando medidas fisiológicas con determinación objetiva del resultado antes del primer mes de vida.

Desde el comienzo, por el interés en la detección precoz de la hipoacusia neonatal en la década de los 70 del siglo pasado, estos programas han experimentado una amplia variación, tanto en la población diana como en los medios utilizados. Así, tras centrarse inicialmente en la población con factores de riesgo para padecer una hipoacusia, se comprobó cómo esta estrategia dejaba sin diagnosticar entre un 40-50% de las hipoacusias congénitas. Tras ampliar el objetivo a todos los recién nacidos, los esfuerzos tuvieron que centrarse en vencer las objeciones sobre su necesidad y efectividad.

Paralelamente, el desarrollo tecnológico en el campo de la audiolología, especialmente en el de las pruebas de carácter objetivo, supuso un cambio radical que superó el uso de las pruebas basadas en la observación de la conducta y favoreció la evidencia científica del beneficio del cribado universal.

Técnicas de cribado

En la actualidad, los métodos utilizados para el cribado auditivo neonatal universal están basados en registros objetivos no invasivos de la actividad fisiológica subyacente a la función auditiva normal. Estas mediciones incluyen el registro automático, tanto de las otoemisiones acústicas como de los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral.

- *Otoemisiones Acústicas Transitorias (OEAT)*: son sonidos medibles que se producen cuando se estimula la cóclea con un tono puro y constituyen una respuesta del normal funcionamiento de las células ciliadas externas (CCE). Las OEAT se registran a través de

una sonda con un micrófono, colocado en el canal auditivo externo. No se observan en umbrales de audición superiores a 30-35 dB.

- *Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral Automatizados (PEATCA)*: se obtienen a partir de electrodos de superficie que registran la actividad neuronal generada en la cóclea, el nervio auditivo y el tronco encefálico, en respuesta a estímulos acústicos emitidos a través de un auricular. Su uso como método de cribado, se basa en el uso de algoritmos matemáticos que eliminan la subjetividad del explorador. Los umbrales son previamente seleccionados entre 35 a 45 dB.

Ambas son fácilmente realizables en recién nacidos y han demostrado una efectividad similar en programas de cribado auditivo neonatal universal⁽¹⁰⁾. Sin embargo, existen diferencias importantes entre ambas. Así, mientras las OEAT miden una respuesta fisiológica de las células ciliadas externas cocleares, los PEATCA reflejan, tanto el estado coclear como la función neural auditiva que se extiende más allá de la cóclea hacia el tronco encefálico. Debido a ello, los PEATCA darán un “no pasa” cuando se evalúe a bebés con neuropatía/disincronía auditiva, mientras que las OEA resultarían en un “pasa”^(6,8).

Es importante reseñar que, en algunos recién nacidos que pasan la prueba de cribado auditivo, se demostrará posteriormente una pérdida auditiva permanente. Aunque esta pérdida auditiva detectada más tarde puede reflejar cambios progresivos o de inicio tardío, las tecnologías de detección con PEATCA y OEAT no identificarán a los niños con hipoacusia leves o con pérdidas de regiones frecuenciales aisladas.

Estrategias de cribado

Tradicionalmente, se han instaurado protocolos de cribado en dos fases para los recién nacidos que “no pasan” la primera prueba antes del alta, con el fin de minimizar el número de falso-positivos referidos a diagnóstico⁽¹¹⁾. Sin embargo, no es recomendable la repetición excesiva de la prueba, dado que incrementa la posibilidad de un error Tipo I (la probabilidad de obtener un resultado “pasa” por mera casualidad aumenta cuando la prueba se realiza repetidamente).

Existen diferentes protocolos de cribado, bien utilizando: OEAT, PEATCA o la combinación de ellos de manera secuencial. Así, algunos programas plantean realizar una prueba de PEATCA en caso de que las OEAT fallen, dando el cribado como “pasa” si los potenciales son favorables. Esta estrategia presenta la ventaja del bajo coste y la rapidez de las OEAT y las bajas tasas de referencia a diagnóstico de los PEATCA; sin embargo, puede dejar sin diagnosticar niños con neuropatía auditiva. En opinión de los autores, la opción más recomendable es el uso de PEATCA seguido por OEAT, en caso de no superar los primeros, ya que así se puede plantear la sospecha de una neuropatía auditiva de cara al diagnóstico.

El JCIH, en su última declaración de 2019⁽⁸⁾, establece que para los niños nacidos en la maternidad, un resultado de “pasa” en ambos oídos, utilizando cualquiera de estas tecnologías antes del alta hospitalaria, es aceptable como prueba de audición aprobada. Sin embargo, para los niños ingresados en Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN), recomienda la realización de un cribado con PEATCA, debido a la mayor prevalencia, tanto de hipoacusias como de neuropatías/disincronías auditivas.

La segunda fase de cribado después del alta, debe ser realizada tan pronto como sea posible y siempre antes del mes. Debe ser realizada en ambos oídos, independientemente de que hubiera pasado alguno de los oídos en la primera fase. Es crucial para el correcto funcionamiento de un programa de cribado auditivo neonatal universal, evitar las pérdidas. De igual manera, es muy importante facilitar la incorporación al programa a todos aquellos niños que no hayan sido cribados antes del alta o hayan nacido fuera del hospital.

Cribado citomegalovirus congénito (CMVc)

Actualmente, no existe una prueba estandarizada adecuada para el cribado universal del CMVc en recién nacidos, aunque la investigación para el desarrollo de un cribado apropiado y relativamente económico es un tema prioritario⁽⁸⁾. Sin embargo, existe un amplio consenso sobre el beneficio de la implantación de cribados selectivos, mediante la identificación por PCR de genoma viral en muestras de orina o saliva, en los niños

que no superan la prueba de cribado auditivo. Esto permite realizar un diagnóstico, en las 2-3 primeras semanas de vida, del origen congénito de la infección y plantear así una adecuada actitud terapéutica y de seguimiento⁽¹²⁾.

Fase de diagnóstico

Todos los niños que no superen la fase de cribado auditivo en uno o ambos oídos deben ser sometidos a un diagnóstico, con el fin de evaluar el estado de su audición y determinar la etiología de su hipoacusia.

Si bien, el JCIH establecía, tradicionalmente, la edad de 3 meses como máxima para confirmar la presencia de una hipoacusia, en su última declaración de 2019, recomienda realizarla antes de los 2 meses⁽⁸⁾.

Diagnóstico audiológico

Su objetivo es cuantificar los umbrales específicos por frecuencia para la vía aérea y ósea, y determinar el tipo y grado de pérdida auditiva para cada oído. El diagnóstico audiológico se basa en el principio de “comprobación cruzada” y complementaria de las diferentes pruebas existentes⁽¹³⁾. Los aspectos claves en la valoración auditiva son:

- Los *Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral* son la prueba *gold-standard* para la determinación de los umbrales auditivos por debajo de los 6 meses de edad. Los obtenidos con estímulos *click* informan sobre el estado de las altas frecuencias (2-4 KHz), mientras que los obtenidos con estímulos *toneburst* son específicos para cada frecuencia. Otros tipos de pruebas electrofisiológicas, como los *Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable* (PEAee) permiten determinar los umbrales por frecuencias específicas. Su realización, tanto por vía aérea como por vía ósea, proporciona información sobre el tipo, el grado y la configuración de la pérdida auditiva para la provisión de la amplificación auditiva.
- La *Timpanometría* nos informa de la función del oído medio y ayuda a diferenciar las hipoacusias de transmisión/conducción de las sensoriales o neurales.
- Los *Umbrales del Reflejo del Estribo* informan de la función del oído medio y de la integridad de la vía

auditiva. Su ausencia, en presencia de unas otoemisiones acústicas, nos hará sospechar una neuropatía auditiva.

- Las *otoemisiones acústicas* brindan una información importante sobre la integridad de las células ciliadas externas y nos permiten hacer un diagnóstico topográfico, diferenciando el trastorno del espectro de la neuropatía auditiva de la pérdida auditiva neurosensorial.
- Los *métodos basados en respuestas condicionadas al sonido* son las únicas pruebas válidas para realizar una verdadera medición de la audición. La *audiometría de refuerzo visual* (ARV) se basa en la localización auditiva en el plano horizontal para observar y reforzar el comportamiento de giro de cabeza en respuesta a estímulos de tono puro y habla, y nos permitirá obtener, en la mayoría de los casos, los umbrales tonales de cada uno de los oídos en los niños entre 6 y 24 meses. La *audiometría lúdica o condicionada al juego* obtiene, mediante condicionamiento operante al sonido, unos umbrales fiables por vía aérea y ósea a partir de los 24 meses⁽¹⁴⁾. Además, la *prueba de percepción de la palabra hablada* nos proporciona información sobre cómo el niño reconoce y discrimina los estímulos del habla.

Diagnóstico etiológico

Es necesario realizar una evaluación médica integral inmediatamente después de confirmar la pérdida auditiva. Su propósito es: intentar determinar la etiología, detectar problemas asociados, proporcionar opciones terapéuticas y colaborar con la familia en la toma de decisiones sobre su hijo.

El estudio comienza por una exhaustiva historia clínica. Entre las causas prenatales a investigar destacan: las infecciones del complejo TORCH (toxoplasmosis, rubeola, CMV, herpes simple y sífilis congénita), la ingesta de sustancias ototóxicas (aminoglucósidos, cloroquina...) o el síndrome alcohólico fetal (produce HNS en el 27% de los casos). La infección congénita por CMV, cuya incidencia se estima en un 0,2- 2% de los nacidos vivos en todo el mundo, es la causa más frecuente de HNS adquirida. 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 perilocutiva o progresiva⁽¹⁵⁾. Si no se ha realizado cribado selectivo, podemos solicitar una PCR de la muestra de sangre de las pruebas metabólicas, aunque tiene peor sensibilidad. Entre las causas postnatales, se deben buscar: la hiperbilirrubinemia grave, la encefalopatía hipóxico-isquémica, especialmente si requiere tratamiento hipotérmico, estancias en Unidades de Cuidados Intensivos Neonatales superior a 5 días y uso de Oxigenación por Membrana Extracorpórea (ECMO).

Una exploración física detallada puede mostrar hallazgos asociados a síndromes (el 30% de las hipoacusias genéticas prelocutivas son de tipo síndromico). Entre los que asocian hipoacusias conductivas destacan: síndrome de Down, Treacher-Collins, Crouzon, Klippel-Feil, braquio-oto-renal, CHARGE, VACTERL y Goldenhar; y los más asociados a HNS son: síndrome de Waardenburg, CHARGE, VACTERL, braquio-oto-renal, Pendred y Usher⁽⁸⁾. La exploración otorrinolaringológica confirma la presencia de: defectos auriculares (microtia), alteraciones de los conductos auditivos externos (atresia), anomalías de la membrana timpánica o el oído medio (derrames retro timpánicos, deformidades osiculares congénitas), presencia de fistulas o quistes preauriculares, posicionamiento anómalo de ojos, órbitas, pómulos o mandíbula, y evidencia de asimetría facial.

Los avances producidos en el conocimiento genético de las hipoacusias han convertido, en los últimos años, a esta herramienta en crucial. Su importancia radica no solo en conocer la causa y permitir el consejo genético, sino también: identificar síndromes asociados a condiciones médicas no reconocidas que requieren intervención, conocer la localización topográfica de la afectación, prever el pronóstico de progresión de la hipoacusia y planificar una mejor actitud terapéutica. Tanto el JCIH como la CODEPEH proponen que, si se sospecha una hipoacusia sindrómica, se realicen estudios genéticos dirigidos a los genes sospechosos; mientras que, en el caso de las no sindrómicas, se realice primero un análisis de los genes *GJB2/GJB6* (las mutaciones de la Conexina 26 y 30 suponen entre el 10-40% de estas); y si es negativo, se continúe el estudio

con paneles de genes o secuenciación de nueva generación (NGS)^(8,16).

El estudio radiológico, además de contribuir en el diagnóstico etiológico, identifica marcadores anatómicos para la progresión (dilatación del acueducto del vestíbulo), y nos permite predecir el pronóstico de intervenciones terapéuticas, como la amplificación y/o la implantación coclear. Tanto la tomografía axial computarizada (TAC) como la resonancia magnética nuclear (RMN), nos proporcionan información sobre anomalías estructurales o malformaciones del oído externo, del medio, de las estructuras cocleovestibulares, del conducto auditivo interno, de los nervios craneales y del cerebro.

Otros estudios necesarios incluyen: el ECG, especialmente en HNS profundas para descartar un intervalo Q-T prolongado asociado al síndrome de Jervell y Lange-Nielsen y prevenir así la posibilidad de muerte súbita; y la evaluación oftalmológica para documentar la agudeza visual y descartar trastornos de la visión concomitantes o de aparición tardía, como cataratas o síndrome de Usher.

Fase de tratamiento

La intervención precoz engloba todas aquellas actividades encaminadas a proporcionar a los niños el acceso a la información lingüística y debe proveerse tan pronto como se haya confirmado la hipoacusia, pero no más tarde de los 6 meses de edad.

La fase de tratamiento engloba, tanto las terapias encaminadas a facilitar un desarrollo auditivo (amplificación auditiva) como a promocionar la adquisición del lenguaje (terapia auditivo-verbal). Si bien, se establece la edad de 6 meses como máxima para su inicio, el JCIH en su última declaración de 2019, recomienda realizarla antes de los 3 meses de edad⁽⁸⁾. La filosofía de los profesionales encargados de prestar estos servicios (ORL, pediatra, fonoiatra, logopeda, audiprotésista, trabajador social, profesor) ha de ser: interdisciplinar, coordinada, centrada en el niño y su familia, y respetuosa con sus creencias y decisiones.

Amplificación auditiva

El propósito de la amplificación auditiva es facilitar el desarrollo auditivo oportuno y óptimo como precursor del desarrollo del lenguaje hablado. Para ello contamos con:

- *Audífonos*: es la opción preferente en las HNS, tanto bilaterales como unilaterales de grado leve a severo, y se plantea como la primera opción de rehabilitación auditiva en todos los niños diagnosticados de HNS, independientemente del umbral obtenido inicialmente. Su adaptación debe ser realizada por un audiprotésista con conocimientos, habilidades y experiencia en audiología pediátrica⁽¹⁷⁾, y ha de ser progresiva y reevaluada en el tiempo.
- *Dispositivos auditivos de conducción ósea*: actúan estimulando la coclear a través del hueso craneal. Pueden colocarse directamente sobre el hueso mediante una diadema, la patilla de una gafa o una pegatina, o necesitar de un procedimiento quirúrgico (implantables). Están indicados en HT o mixtas permanentes (atresia auricular, agenesia de conducto auditivo externo, malformaciones osiculares...).
- *Implante coclear*: puede realizarse de manera unilateral o bilateral que, a su vez, puede ser simultáneo o secuencial, y puede utilizarse en combinación con un audífono en el oído contralateral (estimulación bimodal). Tradicionalmente, se ha considerado el tratamiento de elección para las HNS bilaterales en el rango de severo a profundo; si bien, las hipoacusias asimétricas con un oído en grado no severo o incluso normal, son indicaciones cada día más asentadas. En la actualidad, se reconoce que la implantación coclear, entorno a los 12 meses o antes, es la mejor opción para una buena comprensión del lenguaje hablado, con tasas de resultados a nivel de adquisición de lenguaje similares al de sus pares con audición normal⁽⁸⁾. Todo niño que no responde a los PEATC realizados con estímulos *toneburst* multifrecuencia, es audiológicamente candidato para la implantación coclear⁽¹⁸⁾.
- *Ayudas tecnológicas*: abarcan una variedad de dispositivos, tanto auditivos como visuales o vibrotáctiles. De gran importancia, pues ayuda a mejorar la relación señal-ruido, especialmente en el medio escolar, son los sistemas de transmisión sin cable desde un micrófono remoto (sistemas de frecuencia modulada, sistemas FM).

Terapia auditivo-verbal

Consiste en estimular los elementos del habla a fin de desarrollar la habilidad de escucha, usando la audición residual amplificada, para procesar el lenguaje verbal y producir repuestas orales. El terapeuta trata de fomentar las habilidades de la familia para ofrecer al niño el

mayor y mejor número de oportunidades de lenguaje apropiadas para la edad, facilitando rutinas de participación conjunta a lo largo de las interacciones naturales del día a día. El aprendizaje se desarrolla en fases sucesivas: percepción del sonido, discriminación del sonido, identificación, reconocimiento y comprensión.

Seguimiento

Todos los niños, independientemente del resultado del cribado auditivo, deben recibir una vigilancia continua de su capacidad auditiva y su desarrollo comunicativo durante las visitas del programa del niño sano a partir de los 2 meses de edad⁽¹⁹⁾.

Tabla I. Factores de riesgo asociados a hipoacusia en la primera infancia: pautas para recién nacidos que pasan el cribado auditivo neonatal

	<i>Clasificación de factores de riesgo</i>	<i>Seguimiento de diagnóstico recomendado</i>	<i>Frecuencia de seguimiento</i>
Perinatal			
1	Antecedentes familiares de pérdida auditiva infantil permanente temprana, progresiva o tardía	A los 9 meses	Basado en la etiología de la pérdida auditiva familiar y la preocupación del cuidador
2	Estancia en Unidades de Intensivos Neonatales > 5 días	A los 9 meses	Según las sospechas de la vigilancia regular de las habilidades auditivas y los hitos del habla
3	Hiperbilirrubinemia que precisa exanguinotransfusión, independientemente de la duración del ingreso	A los 9 meses	
4	Administración de aminoglucósidos durante más de 5 días	A los 9 meses	
5	Asfisia o encefalopatía hipóxico-isquémica	A los 9 meses	
6	Oxigenoterapia con membrana extracorpórea	Antes de 3 meses	Cada 12 meses hasta la edad escolar o en intervalos más cortos, según las preocupaciones de los padres
7	Infecciones intrauterinas como: herpes, rubeola, sífilis y toxoplasmosis	A los 9 meses	Según las sospechas de la vigilancia regular
	Infección intrauterina por citomegalovirus	Antes de 3 meses	Cada 12 meses hasta los 3 años o en intervalos más cortos, según las preocupaciones de los padres
8	Ciertos hallazgos o condiciones al nacimiento: - Malformaciones craneofaciales, que incluyan: microtia/atresia, displasia ótica, hendidura oro-facial, mechón blanco y microftalmia - Microcefalia congénita, hidrocefalia congénita o adquirida - Anomalías óseas del hueso temporal	A los 9 meses	Según las sospechas de la vigilancia regular de las habilidades auditivas y los hitos del habla
9	Síndromes asociados a hipoacusia (<i>Hereditary Hearing Loss website</i>)	A los 9 meses	De acuerdo a la historia natural del síndrome o la sospecha
Perinatal o postnatal			
10	Infecciones con cultivo positivo, asociadas a hipoacusia, incluyendo: meningitis o encefalitis bacterial o viral (especialmente, herpes y varicela) confirmada	Antes de 3 meses	Cada 12 meses hasta la edad escolar o en intervalos más cortos, según las preocupaciones de los padres
11	Situaciones asociadas con hipoacusia: - Traumatismos cefálicos, especialmente fracturas óseas del temporal o la base del cráneo - Quimioterapia	Antes de 3 meses	De acuerdo a los hallazgos y/o la persistencia de la sospecha
12	Sospechas de los cuidadores sobre: la audición, el habla, el lenguaje, el retraso en el desarrollo o la regresión del desarrollo	Remisión inmediata	De acuerdo a los hallazgos y/o la persistencia de la sospecha

Como ya hemos indicado, aunque uno o dos recién nacidos de cada mil son identificados con hipoacusia, se estima que posteriormente se diagnostican uno o dos niños con pérdida auditiva permanente por cada mil⁽³⁾. Esto puede reflejar, tanto una pérdida auditiva de inicio tardío como una hipoacusia no detectada por el cribado auditivo. Por esta razón, **todos los niños**, independientemente del resultado del cribado auditivo, **deben tener un seguimiento de su capacidad auditiva** y de su desarrollo del habla y del lenguaje durante las visitas **del programa del niño sano**⁽¹⁹⁾. Todos aquellos que no pasen la evaluación del habla y el lenguaje dentro de su examen médico general o aquellos cuyos padres que refieran una inquietud con respecto a su audición o su lenguaje, deben ser derivados para una evaluación audiológica. Este protocolo permite la detección de niños con pérdida auditiva neonatal o de aparición tardía, independientemente de la presencia o ausencia de un factor de riesgo asociado a hipoacusia.

La tabla I muestra los factores de riesgo asociados a hipoacusia y las recomendaciones de seguimiento establecidas por el JCIH en 2019⁽⁸⁾. Estas recomendaciones se refieren a los recién nacidos que superan el cribado auditivo. Cuando existen factores de riesgo de pérdida auditiva de aparición tardía o progresiva, se debe realizar una evaluación audiológica integral en el periodo comprendido entre el alta hospitalaria y el indicado para cada uno de los factores (9 meses para la mayoría de ellos). Además, los niños que reingresen en el primer mes de vida, cuando hay situaciones asociadas con deterioro auditivo (p. ej., hiperbilirrubinemia o sepsis con cultivo positivo), deben ser sometidos a otra prueba de cribado con PEATCA antes de ser dado de alta.

Función del pediatra de Atención Primaria

El pediatra, como agente principal en el control de la salud general, el desarrollo y el bienestar del niño, juega un papel fundamental en el proceso de identificación e intervención precoz de la hipoacusia infantil. Cuando un recién nacido no supera el cribado auditivo, el pediatra de Atención Primaria debe participar junto con el resto de especialistas (ORL, audioprotesista, logopeda, foniatra, traba-

Tabla II. Cronología del lenguaje normal	
Estadios prelingüísticos	
0-2 meses	Producción de vocalización refleja y sonidos vegetativos (arrullos, bostezos, suspiros)
1-4 meses	Producción de sílabas arcaicas: sílabas arcaicas, secuencias fónicas, imitación de melodías y sonidos del adulto y aumento de vocalización por el refuerzo vocal
3-8 meses	Balbuceo rudimentario: mayores frecuencias de voz, sonidos graves (gruñidos) y muy agudos (chillidos)
5-10 meses	Balbuceo canónico: sílabas consonante vocal idénticas (mamama, papapa) y sucesivas (patata)
9-18 meses	Balbuceo mixto: sílabas y palabras, adquieren significado a partir de los 12-15 meses
Desarrollo del sistema fonológico, léxico, morfosintáctico y metalingüístico	
12-24 meses	Expansión del léxico, una palabra cada vez, sustantivos y sentido global con sobre-generalización (holofrases)
24-36 meses	Asociación de dos o más palabras, entonación y orden sustantivo-verbo-adjetivo
3-4 años	Dominio de la estructura fundamental de la lengua materna, oraciones con "qué", vocabulario hasta 600-1.000 términos
4-6 años	Desarrollo de las funciones pragmáticas y metalingüísticas, vocabulario en expansión, gramática completa y forma expresiva madura
<i>Tomado de: Aguilera S, Orellana CE. Trastornos del lenguaje. Pediatr Integral. 2017; XXI(1): 15-22.</i>	

jador social...), con el fin de facilitar una atención coordinada e integral del niño y su familia. Pero, además, el pediatra, independientemente del resultado del cribado y de la existencia o no de factores de riesgo, debe tener siempre presente el control de la audición y el desarrollo comunicativo dentro del seguimiento del Programa del Niño Sano⁽¹⁹⁾.

Por tanto, entre las funciones del pediatra de Atención Primaria están:

- Ayudar a las familias a entender el propósito de la identificación e intervención precoz de la hipoacusia neonatal.
- Asegurarse de que todos los recién nacidos han sido testados dentro del programa de identificación precoz de su área de salud y, en caso contrario, garantizar su recaptación, enfatizando en la importancia de su realización y en el seguimiento de los que presenten factores de riesgo asociados a hipoacusia. Nunca se ha de restar importancia al resultado de una prueba de cribado incluso, aunque no haya pasado un solo oído.
- Asegurar que los recién nacidos, que no superan la fase de cribado, son sometidos a pruebas de diagnóstico en los plazos establecidos.

- Garantizar que los pacientes diagnosticados de hipoacusia reciben tratamiento en los plazos establecidos y continúan posteriormente su seguimiento.
- Ayudar a las familias en la consecución y coordinación de los servicios de intervención temprana (Centros Bases de Atención a la Discapacidad, Trabajadores Sociales...).
- Dar apoyo a las familias y abordar las preocupaciones de los padres: superar el shock y la negación, esbozar los próximos pasos, dar esperanza, fomentar el asociacionismo.
- Identificar posibles factores de riesgo asociados a hipoacusia y establecer derivación para su valoración audiológica según protocolo (Tabla I).
- Realizar un seguimiento de la audición y del normal desarrollo comunicativo dentro del Programa del Niño Sano, independientemente del resultado del cribado y de la existencia o no de factores de riesgo (Tablas II y III). Es importante prestar especial atención a las preocupaciones de los padres sobre la audición y nunca asegurar una audición normal por haber pasado el cribado auditivo.

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

Edad (meses)	Desarrollo normal
0-4	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 pide
24-36	Se le entienden las palabras que dice y responde a preguntas sencillas

Conflicto de intereses

No hay conflicto de interés en la elaboración del manuscrito. Declaración de intereses: ninguno.

Bibliografía

Los asteriscos reflejan el interés del artículo a juicio de los autores.

1. Aristóteles. Del Sentido y lo sensible; De la memoria y el recuerdo. Ed. Maxtor; 2019.
2. World Health Organization. Prevention of Blindness and Deafness. Estimates. Global Estimates on Prevalence of Hearing Loss. 2018. Disponible en: <https://www.who.int/pbd/deafness/estimates/en/>.
3. Watkin P, Baldwin M. The longitudinal follow up of a universal neonatal hearing screen: The implications for confirming deafness in childhood. *International Journal of Audiology*. 2012; 51: 519-28.
- 4.** Pimperton H, Kennedy CR. The impact of early identification of permanent childhood hearing impairment on speech and language outcomes. *Arch Dis Child*. 2012; 97: 648-53. DOI: 10.1136/archdischild-2011-301501.
- 5.*** Yoshinaga-Itano C, Sedey A, Coulter D, Mehl A. Language of early- and later-identified children with hearing loss. *Pediatrics*. 1998; 102: 1161-71.
- 6.** Northern JL. Hearing and hearing loss in children. En: Northern JL, Downs, Deborah H. *Hearing in Children*. San Diego. Plural Publishing; 2014. p. 37-9.
7. Recomendaciones del BIAP (Bureau International D'Audiophonologie). Bruselas. 1997.
- 8.*** The Joint Committee on Infant Hearing. Year 2019 Position Statement Principles

- and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *The Journal of Early Hearing Detection and Intervention*. 2019; 4: 1-44. DOI: <https://doi.org/10.15142/fptk-b748>.
- 9.** CODEPEH (Comisión para la detección precoz de la hipoacusia infantil). Trinidad-Ramos G, Alzina V, Jaudenes-Casaubón C, Núñez Batalla F, Sequí-Canet JM. Recomendaciones de la CODEPEH para 2010. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2010; 61: 69-77.
 10. Norton SJ, Gorga MO, Widen JE, Folsom RC, Sininger Y, Cone-Wesson B, et al. Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission, and auditory brain stem response test performance. *Ear Hearing*. 2000; 21: 508-28.
 - 11** Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *Am J Audiol*. 2000; 9: 9-29.
 12. Benito-Orejas JI, Benito-González F, García-Vicario F, Martín-Sigüenza G, Rey-Marcos M, Serrano-Madrid ML, et al. Detección de la infección por citomegalovirus congénito en neonatos que no pasan el cribado auditivo universal. *Revista ORL*. 2019; 10: 253-61.
 13. Widen J, Johnson JL, White KR, Gravel JS, Vohr BR, James M, et al. A multisite study to examine the efficacy of the otoacoustic emission/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol: Results of visual reinforcement audiometry. *American Journal of Audiology*. 2005; 14: S2000-S2216.
 14. Norrix LW. Hearing thresholds, minimum response levels, and cross-check measures

in pediatric audiology. *American Journal of Audiology*. 2015; 24: 137-144.

- 15.** Benito Orejas JI, Silva Rico JC. Hipoacusia. Identificación e Intervención precoz. *Pediatr Integral*. 2017; XXI: 418-28.
- 16.*** CODEPEH (Núñez F, et al.). Actualización de los programas de detección precoz de la sordera infantil: recomendaciones CODEPEH 2019 (Niveles 2, 3 y 4 Diagnóstico, Tratamiento y Seguimiento). *Revista FIAPAS octubre-diciembre 2019, N° 171 Especial*. (2ª ed.). Madrid, FIAPAS 2020.
- 17.** Bagatto M, Moodie S, Brown C, Malandrino A, Richert F, Clench D, et al. Prescribing and verifying hearing aids applying the American Academy of Audiology Pediatric Amplification Guideline: Protocols and outcomes from the Ontario Infant Hearing Program. *Journal of the American Academy of Audiology*. 2016; 27: 188-203.
18. Hang AX, Roush PA, Teagle HFB, Zdanski C, Pillsbury H, Adunka O, et al. Is "no response" on diagnostic auditory brainstem response testing an indication for cochlear implantation in children? *Ear & Hearing*. 2015; 36: 8-13.
- 19.** American Academy of Pediatrics Committee on Practice and Ambulatory Medicine and American Academy of Pediatrics Bright Futures Periodicity Schedule Workgroup. 2017 Recommendations for Preventive Pediatric Health Care. *Pediatrics*, 2017; 139: e20170254.

Bibliografía recomendada

- The Joint Committee on Infant Hearing. Year 2019 Position Statement Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. *The Journal of Early Hearing Detection and Intervention*. 2019; 4: 1-44.
- Documento imprescindible en el que se presenta la última declaración del *Joint Committee on Infant Hearing* (JCIH). Mezcla de consenso y revisión bibliográfica, en el que se incluyen aspectos sobre: fundamentos globales, cribado neonatal, diagnóstico e intervenciones audiológicas, intervención precoz y apoyo familiar, y consideraciones médicas.
- CODEPEH (Núñez F, et al.). Actualización de los programas de detección precoz de la sordera infantil: recomendaciones CODEPEH 2018 (Nivel 1 Detección). *Revista FIAPAS, octubre-diciembre 2018, N° 167, Especial*. (2ª ed.). Madrid, FIAPAS 2019.
- La Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia infantil, formada por representantes de la Sociedad Española de Otorrinolaringología, de la Asociación Española de Pediatría y de la Confederación Española de Familias de Personas Sordas, da unas recomendaciones orientadas a actualizar los programas de cribado, abordando: los progresos tecnológicos, el impacto del conocimiento actual sobre la infección congénita por citomegalovirus y los avances en el estudio genético de la hipoacusia.

- CODEPEH (Núñez F, et al.). Actualización de los programas de detección precoz de la sordera infantil: recomendaciones CODEPEH 2019 (Niveles 2, 3 y 4 Diagnóstico, Tratamiento y Seguimiento). Revista FIA-PAS octubre-diciembre 2019, N° 171 Especial. (2ª ed.). Madrid, FIAPAS 2020.

Dando continuidad al trabajo previo, la CODEPEH completa sus recomendaciones sobre los programas de cribado auditivo neonatal universal con la revisión de las evidencias científicas sobre el proceso de diagnóstico, tratamiento y seguimiento. Destaca el rol que han de desempeñar las familias en estos procesos y el punto de apoyo que ofrecen los movimientos asociativos.

- Yoshinaga-Itano C, Sedey A, Coulter D, Mehl A. Language of early- and later-identified children with hearing loss. Pediatrics. 1998; 102: 1161-71.

Estudio sobre 150 niños, divididos en dos grupos según la edad de intervención, que demuestra un desarrollo del lenguaje significativamente mejor en el grupo de niños detectados y tratados precozmente (antes de los seis meses de vida), frente a los detectados y tratados después de esa edad. Trabajo a reseñar por su trascendencia histórica, al ser el primero en demostrar los beneficios de la identificación e intervención precoz.

- Early Hearing Detection and Intervention (EHDI) Quality Improvement (QI) Project Change Package. Disponible en: <https://www.infanthearing.org/quality-improvement/docs-ehdi-qi-toolkit/Presentations%20and%20Webinars/EHDI-The%20Role%20of%20the%20Medical%20Home.pdf>.

Presentación realizada por la Academia Americana de Pediatría, en el que se aporta información y se recoge, de manera sintética, el papel que ha de desempeñar el pediatra de Atención Primaria dentro de los Programas de Identificación e Intervención Precoz de la Hipoacusia.

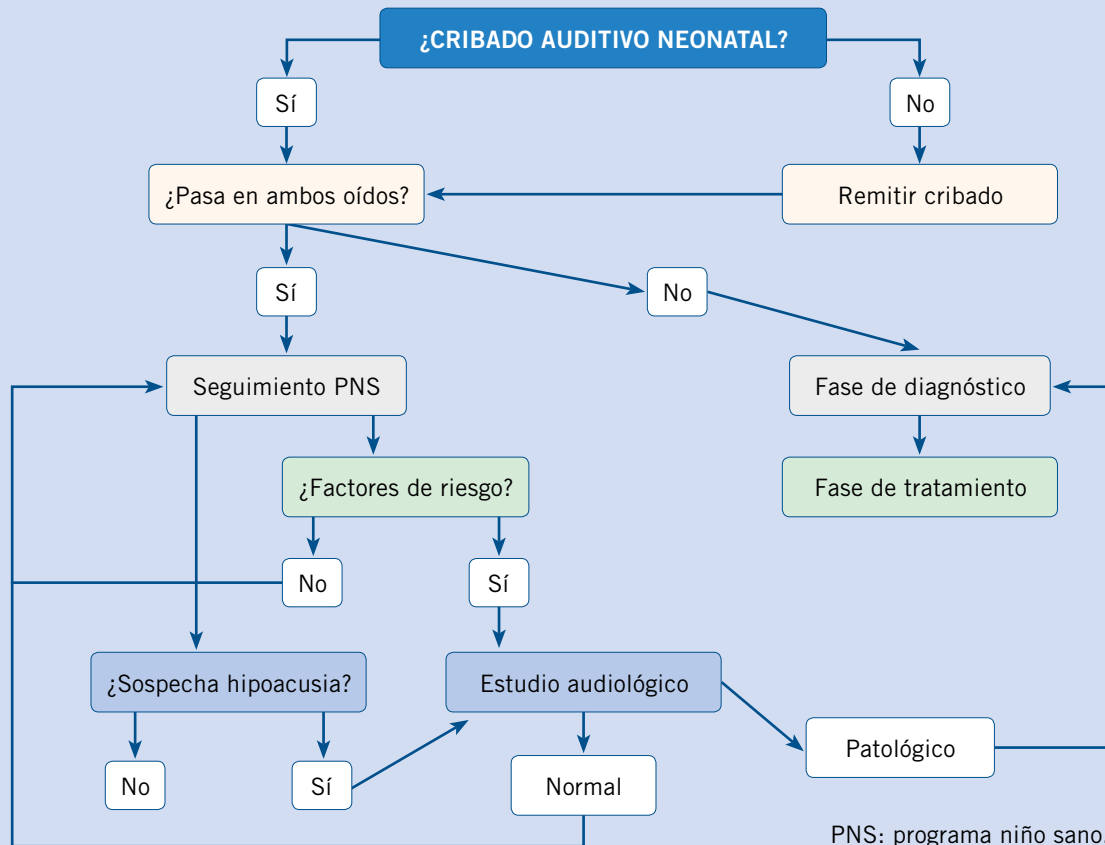
Caso clínico

Paciente varón de 20 meses que acude a su pediatra de Atención Primaria llevado por los padres, refiriendo que el niño no tiene respuestas frente al sonido, incluso de alta intensidad, prácticamente desde el nacimiento. Realizó alguna emisión fonética a los 5 meses, pero desde entonces solo emite algunos sonidos fónicos. Además, no entiende órdenes sencillas sin apoyo gestual.

Como antecedentes, solo cabe destacar que nació a la semana 36 mediante cesárea por presentación podálica con Apgar 8/9 y que presentó leve ictericia sin precisar exanguinotransfusión. Sin antecedentes familiares de hipoacusia ni otros antecedentes de interés.

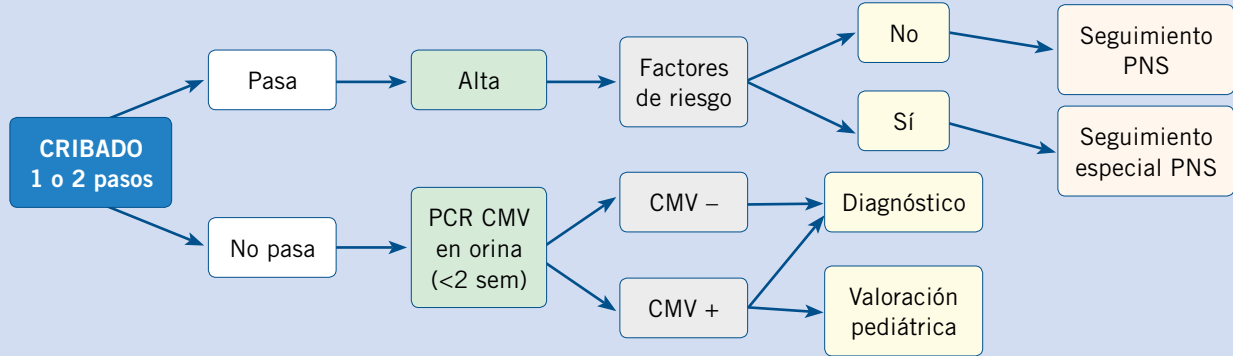
En la exploración física, la otoscopia es normal en ambos oídos y los pabellones auriculares son de aspecto normal. Sin rasgos físicos sindrómicos.

Algoritmo de seguimiento de cribado auditivo desde Atención Primaria



Algoritmo de programa de identificación e intervención precoz

NIVEL 1: DETECCIÓN → PEATCa y/o OEAA (1 mes)

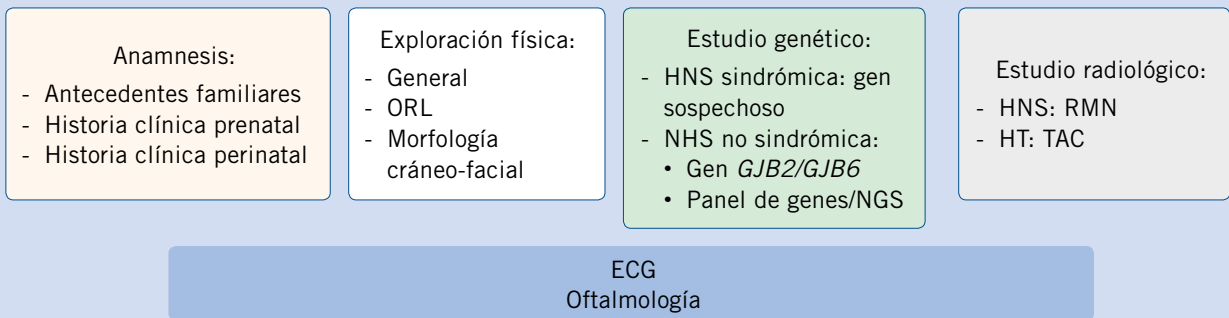


NIVEL 2: DIAGNÓSTICO → Audiológico/Etiológico (3 [2] meses)

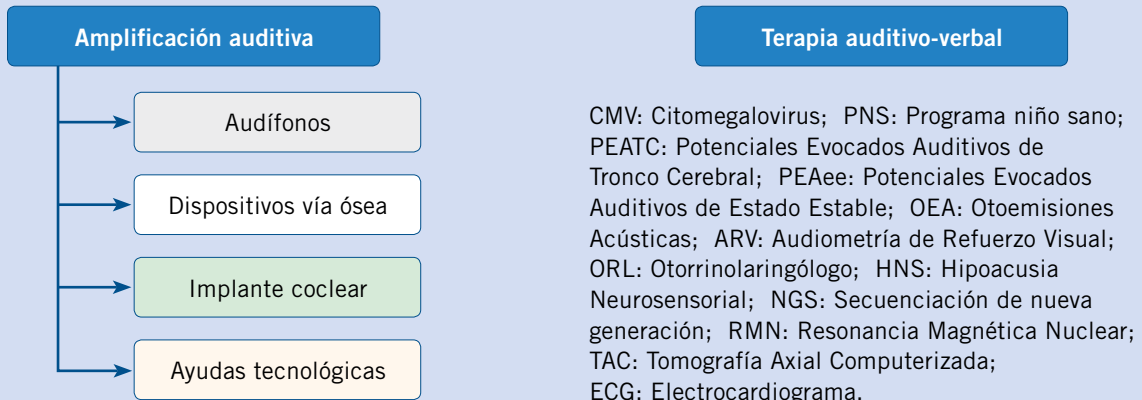
DIAGNÓSTICO AUDIOLÓGICO

- Pruebas auditivas objetivas: PEATC, PEAAe, timpanometría, OEA
- Pruebas auditivas subjetivas (condicionadas): ARV, audiometría lúdica, pruebas de percepción de la palabra

DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO



NIVEL 3: TRATAMIENTO → Unilaterales y bilaterales (6 [3] meses)





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.

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. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es INCORRECTA?
- Los programas de identificación e intervención precoz óptimos son aquellos que cumplen el objetivo 1-3-6 (cribado completo al mes de edad, diagnóstico audiológico completo a los tres meses de edad e inicio de intervención temprana a más tardar a los seis meses de edad).
 - Los programas de identificación e intervención precoz que cumplen los objetivos actuales deberían establecer un nuevo objetivo de 1-2-3 (cribado completo al mes de edad, diagnóstico audiológico completo a los dos meses de edad e inicio de intervención temprana a más tardar a los tres meses de edad).
 - Todos los niños que superen la fase de cribado auditivo en, al menos, un oído, no precisan ser sometidos a un diagnóstico auditivo.
 - La intervención precoz engloba todas aquellas actividades encaminadas a proporcionar a los niños el acceso a la información lingüística y debe proveerse, tan pronto como se haya confirmado, la hipoacusia, pero no más tarde de los 6 meses.
 - Todos los niños que no superen el cribado auditivo inicial deben ser recribados lo antes posible después del alta y siempre antes del mes de vida.
50. Acude a tu consulta un niño de 11 meses de edad, cuyos padres refieren dudas sobre la audición de su hijo. Revisando su historia clínica, observas que superó con normalidad la prueba de cribado auditivo al nacimiento y no presenta ningún factor de riesgo asociado a hipoacusia. Señala la respuesta INCORRECTA:
- Tranquilizo a los padres comentándoles, que habiendo superado el cribado auditivo no hay que preocuparse.
 - Realizo una otoscopia de ambos oídos.
 - Investigo sobre la aparición de nuevos factores de riesgo asociados a hipoacusia.
 - Pregunto a los padres si el niño se asusta con los ruidos, trata de localizar los sonidos o si se tranquiliza con la voz de la madre y si balbucea.
 - Ante la otoscopia normal, la ausencia de respuestas al sonido y de ningún tipo de emisión verbal, solicito una valoración por ORL.
51. Señala la respuesta CORRECTA:
- Las otoemisiones acústicas transitorias (OEAT) son sonidos medibles que se producen cuando se estimula la cóclea con un tono puro y constituyen una respuesta del normal funcionamiento de las células ciliadas internas.
 - Las otoemisiones acústicas transitorias (OEAT) son sonidos medibles que se producen cuando se estimula la cóclea con un tono puro y constituyen una respuesta del normal funcionamiento de las células ciliadas externas.
 - Los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) registran la actividad generada en la cóclea en respuesta a estímulos acústicos.
52. Cuál de los siguientes factores NO está asociado a hipoacusia:
- Infección intrauterina por CMV.
 - Asfixia o encefalopatía hipóxico-isquémica.
 - Antecedentes familiares de pérdida auditiva infantil permanente temprana, progresiva o tardía.
 - Estancia en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN) < 5 días.
 - Hiperbilirrubinemia que precisa exanguinotransfusión, independientemente de la duración del ingreso.
53. ¿Cuál de las siguientes opciones NO cumple con el algoritmo de seguimiento del cribado auditivo en Atención Primaria?
- Se debe comprobar si se ha realizado la prueba de cribado auditivo.
 - Es importante asegurarse de que los recién nacidos que no superan la fase de cribado son sometidos a pruebas de diagnóstico en los plazos establecidos.
 - La prestación de ayuda a las familias en la consecución y coordinación de los servicios de intervención temprana (Centros Bases de Atención a la Discapacidad, Trabajadores Sociales...) forma parte de la labor del pediatra de Atención Primaria.

- d. Nunca se ha de restar importancia al resultado de una prueba de cribado incluso, aunque no haya pasado solo uno de los dos oídos.
- e. Solo se debe realizar seguimiento de la audición y del normal desarrollo comunicativo dentro del Programa del Niño Sano, si existen factores de riesgo de riesgo de hipoacusia.

Caso clínico

54. Ante este paciente, la respuesta **CORRECTA** en relación a la actitud del pediatra de Atención Primaria sería:

- a. El desarrollo del lenguaje para su edad está dentro de la normalidad.
- b. La ausencia de respuesta al sonido y la falta de comprensión verbal es normal en un niño de 23 meses.
- c. Dado que no tiene factores de riesgo perinatales de hipoacusia, no debería preocuparse por la audición del niño.
- d. La sospecha de la familia sobre la audición y el habla no es motivo

para remitir al paciente a la consulta de Otorrinolaringología.

- e. Dadas las sospechas de hipoacusia, remitiría de forma inmediata al paciente a la consulta de Otorrinolaringología.

55. En la consulta de Otorrinolaringología, se revisa el registro del Programa de Detección Precoz de Hipoacusia y se observa que no pasó la fase de cribado al nacimiento y no pudo ser localizado para la segunda prueba, por lo que no se completó el cribado. Se realizan, como pruebas diagnósticas audiológicas, unas Otoemisiones Acústicas Transitorias (OEAT), en las que no se objetivó respuesta en ninguno de los dos oídos y una prueba de Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable (PEAee), en la que tampoco se detectó respuesta a una intensidad mayor a 90 dB en las frecuencias de 500, 1.000, 2.000 y 4.000 Hz. Señale la respuesta **CORRECTA**:

- a. No deben realizarse más pruebas, puesto que ya se tiene el diagnóstico audiológico de hipoacusia profunda bilateral.

- b. Se debe realizar estudio genético.
- c. No es necesario realizar ECG ni revisión oftalmológica.
- d. No sospecharía hipoacusia sindrómica, puesto que en la exploración física no se observa ningún hallazgo asociado a un síndrome.
- e. No es preciso realizar pruebas de imagen como TAC o RMN.

56. En las pruebas realizadas para obtener el diagnóstico etiológico, destaca el resultado del ECG, en el que se observa: una bradicardia sinusal a 90 lpm, eje QRS 0°, intervalos eléctricos: QRS: 60 mseg; QTc: 500 mseg. En el estudio genético se detecta una mutación en heterocigosis del gen *KCNQ1*. Con estos resultados, el niño es diagnosticado de un síndrome de Jervell y Lange-Nielsen. El **TRATAMIENTO AUDITIVO** indicado en este paciente es:

- a. Solo terapia auditivo-verbal.
- b. Audífonos.
- c. Implante coclear bilateral.
- d. Dispositivo de vía ósea.
- e. No precisa tratamiento.