

---

# LA HIPOACUSIA INFANTIL

---

## Infant Hearing Loss



Grado en Enfermería

Escuela Universitaria de Enfermería  
"Casa de Salud Valdecilla"

Universidad de Cantabria

Trabajo Fin de Grado 2015/2016

Alumna: Susana Telechea Díaz  
Tutor: Javier González González

## ÍNDICE

– RESUMEN.....	2
– ABSTRACT .....	2
– INTRODUCCIÓN .....	3
– CAPÍTULO 1: GENERALIDADES DE LA HIPOACUSIA .....	5
▪ SECCIÓN 1: Recuerdo anatomofisiológico.....	5
▪ SECCIÓN 2: Clasificación de la hipoacusia .....	7
▪ SECCION 3: Causas y consecuencias de la hipoacusia infantil.....	9
– CAPÍTULO 2: PREVENCIÓN SECUNDARIA DE LA ENFERMEDAD .....	11
▪ SECCIÓN 1: Cribado universal neonatal.....	11
▪ SECCIÓN 2: Pruebas diagnósticas de la hipoacusia .....	13
• Test de Otoemisiones Acústicas (OEA).....	13
• Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral (PEATC) .....	14
• Detección Precoz de la Hipoacusia en Cantabria.....	15
▪ SECCIÓN 3: Tratamiento de la hipoacusia infantil.....	16
• Prótesis auditivas .....	16
• Implantes cocleares .....	17
– CAPÍTULO 3: ALCANCE DE LA HIPOACUSIA EN LA VIDA DE LAS PERSONAS SORDAS.....	19
▪ SECCIÓN 1: La lengua de signos.....	21
▪ SECCIÓN 2: Repercusiones emocionales .....	22
▪ SECCIÓN 3: Repercusiones lingüísticas y sociales.....	23
– CONCLUSIONES .....	25
– BIBLIOGRAFÍA .....	26
– ANEXOS.....	31

## RESUMEN

En el mundo existen alrededor de 32 millones de niños que sufren hipoacusia infantil de etiología diversa. Esta realidad ha hecho que muchos investigadores realicen estudios para comprobar que las repercusiones que conlleva dicho déficit auditivo se ven disminuidas si el diagnóstico del mismo se hace a una edad temprana.

Durante el tiempo comprendido entre los tres y los seis primeros meses de vida, el ser humano alcanza su máximo nivel de plasticidad cerebral. Es en esta etapa cuando se debe llevar a cabo su diagnóstico para, de ese modo, poder realizar una efectiva intervención. De esta manera, y siguiendo las recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH), se conseguirá que el niño adquiera el máximo nivel lingüístico y comunicativo posible.

Todo el proceso que se lleva a cabo desde el cribado auditivo hasta el tratamiento de la hipoacusia infantil, incluyendo la rehabilitación del niño sordo, debe realizarse de manera interdisciplinar. Existen varias modalidades de tratamiento y varias opciones educativas para estos niños, por ello son muchos los profesionales que intervienen, siendo los profesionales de Enfermería una pieza clave en todo el proceso.

**Palabras clave:** *Hipoacusia infantil, Cribado neonatal, Prevención, Implantes cocleares*

## ABSTRACT

There are almost 32 millions of children in the world who suffer from infant hearing loss caused by different reasons. Due to this reality, lots of researchers have made studies to prove that repercussions of the audition deficit decrease if diagnosis is done at an early age.

During the time between the third and the sixth month of life, the human being reaches his highest level of brain plasticity. Is in this period of time when diagnosis should be carried out in order to organize an effective intervention. If we do this in a right way, following recommendations of the Early Detection of Infant Hearing Loss Committee (CODEPEH), we will make possible that the child acquires his highest linguistic and communicative level.

The whole process from the neonatal screening until the hearing loss treatment, including the deaf child rehabilitation, must be carried out by different professionals. There are many treatment methods and various educative options for this kind of children, but there are also many professionals who work for it, having the nursing ones a very important role in the process.

**Key words:** *Infant hearing loss, Neonatal screening, Prevention, Cochlear Implants*

## INTRODUCCIÓN

A lo largo de nuestras vidas, la audición tiene un papel fundamental en la adquisición y en el mantenimiento del diálogo y de las habilidades lingüísticas de las personas. De hecho, mediante la audición el ser humano establece las competencias comunicativas. Las dificultades que acarrea la hipoacusia infantil en cuanto a la comunicación verbal y a la adquisición del vocabulario y de la gramática, suponen importantes consecuencias negativas para el desarrollo de los niños a nivel intelectual, cultural y social<sup>1</sup>.

En los núcleos familiares, la enfermedad pediátrica siempre es un problema que afecta no solo al niño, sino a la totalidad de la familia. La hospitalización, los tratamientos y las secuelas también constituyen un completo desafío para las personas que rodean al niño que padece la enfermedad. Las repercusiones que tienen este tipo de enfermedades son mayores que las que supone una enfermedad en un adulto. Está demostrado que la intervención precoz en la hipoacusia infantil y los buenos resultados que se obtienen con respecto a la adquisición de la comunicación oral, tiene ventajas también para la plasticidad cerebral del niño en los primeros años de vida<sup>2</sup>.

Según los últimos datos obtenidos de la Organización Mundial de la Salud (OMS) las personas que padecen hipoacusia suponen más de un 5% de la población mundial. Esta cifra equivale a unos 360 millones de personas entre los que se encuentran alrededor de 32 millones de niños. Con estos datos queda evidenciada la relevancia de la intervención temprana y el diagnóstico precoz en niños para disminuir las consecuencias que el déficit auditivo produce en las personas. Llevando a cabo este tipo de intervención se mejoran de manera significativa las repercusiones que la hipoacusia infantil no tratada puede tener en la vida diaria de la persona sorda<sup>3</sup>.

La actuación desarrollada en los primeros años de vida de los niños nacidos con deficiencias auditivas dota, tanto a estos niños como a sus familias, de unas posibilidades culturales y sociales muy similares, casi idénticas, a las que pueden tener el resto de las personas. Los tratamientos con implantes cocleares o audífonos podrían mejorar la audición de casi un 20% de la población sorda, lo que suponen 56 millones de personas. Sin embargo, solo se satisfacen un 10% de las necesidades de implantación en todo el mundo y esta cifra disminuye a un 3% si nos centramos solo en países en vías de desarrollo<sup>4</sup>.

En los niños, esta pérdida de audición está definida como una pérdida de más de 20 decibelios (dB) en el oído que más función auditiva conserva, es decir, en el que más oye.<sup>2</sup> El dB es una unidad que se utiliza en acústica y electricidad y nos indica la relación entre una magnitud de referencia y la estudiada. Una conversación en tono normal se produce a unos 40-50 dB (*Anexo 1*), y según la OMS ese debe ser el límite deseable de los sonidos<sup>5</sup>.

### Objetivo general:

Describir el concepto de hipoacusia infantil y exponer la importancia de la intervención precoz ante esta enfermedad para disminuir de manera significativa las repercusiones que ésta puede generar en la vida del niño sordo.

**Objetivos específicos:**

1. Definir y profundizar en los conceptos generales de la hipoacusia infantil.
2. Exponer la relevancia del diagnóstico precoz de la hipoacusia.
3. Analizar las repercusiones que conlleva la sordera en niños a nivel comunicativo, emocional y familiar.

Esta monografía se ha realizado tras llevar a cabo una revisión bibliográfica en las siguientes bases de datos: Cochrane Plus, PubMed, Scielo, UpToDate, Dialnet, CUIDENPlus y Google Académico.

Añadido a la búsqueda de artículos científicos en las bases de datos mencionadas, se han consultado páginas webs relacionadas con la hipoacusia infantil como por ejemplo: Ministerio de Sanidad y Consumo, Consejería de Sanidad del Gobierno de Cantabria o Confederación Estatal de Personas Sordas. También se ha consultado el libro publicado por el Gobierno de Cantabria sobre el Programa de Salud de la Infancia y la Adolescencia y libros relacionados con la hipoacusia y con la anatomía del oído.

La mayoría de los artículos utilizados han sido publicados entre el año 2000 y 2016, aunque también se ha utilizado alguno publicado en la década de 1990 por tener información relevante y para obtener datos antiguos y compararlos con los actuales. Se han encontrado alrededor de 60 artículos relevantes de los cuales se han utilizado 52. Los principales criterios de exclusión han sido que no se pudiese obtener el texto completo del artículo de forma gratuita o que la información no estuviese validada. Se han incluido artículos tanto en castellano como en inglés. Se ha utilizado el sistema Vancouver para la realización de la referenciación bibliográfica.

Las palabras clave utilizadas para llevar a cabo la búsqueda están incluidas tanto en los Descriptores en Ciencias de la Salud (DeCS), como en el Medical Subject Headings (MeSH). Se han limitado los resultados mediante los booleanos AND y OR:

- Pérdida Auditiva / Hearing Loss
- Recién Nacido / Newborn
- Sordera / Deafness
- Diagnóstico Precoz / Early Diagnosis
- Tamizaje Neonatal / Neonatal Screening

Son tres capítulos los que forman esta monografía, cada uno con sus respectivas secciones:

En el primer capítulo se describe la anatomofisiología del sentido de la audición. Se hace una clasificación de la sordera y se relatan las causas y consecuencias de la misma en niños.

El segundo capítulo desarrolla el cribado auditivo neonatal que se lleva a cabo en la actualidad. También describe las pruebas diagnósticas que se emplean para realizarlo, así como los tipos de tratamiento existentes para mejorar el pronóstico de los niños que padecen la hipoacusia.

Para finalizar, en el tercer capítulo se describen las repercusiones que tiene la sordera infantil, tanto para los niños como para las personas que los rodean.

## CAPÍTULO 1: GENERALIDADES DE LA HIPOACUSIA

“La hipoacusia, sordera o deficiencia auditiva, es un trastorno sensorial que consiste en la incapacidad para escuchar sonidos, y que dificulta el desarrollo del habla, el lenguaje y la comunicación”<sup>6</sup>.

En términos generales, se habla de la hipoacusia como cualquier disminución de la agudeza auditiva, y se debe tener en cuenta que en dicha pérdida de audición pueden influir varios factores siendo el más prevalente de estos, la edad. A pesar de ello, 5 de cada mil niños en el mundo<sup>7,8</sup> nacen con una deficiencia auditiva, lo que supone en España una cifra de 1890 niños al año<sup>9</sup>, por lo que la hipoacusia es una enfermedad prevalente durante la época infantil<sup>6</sup>. El 80% de las deficiencias auditivas infantiles están presentes en el momento del nacimiento o aparecen en el período neonatal<sup>10, 11</sup>.

### SECCIÓN 1: Recuerdo anatomofisiológico

El oído es el órgano que se encarga de recibir las señales sonoras de nuestro medio ambiente para que más tarde nuestro cerebro las analice. Está dividido en tres partes principales: el oído externo, el oído medio y el oído interno<sup>12</sup>.

#### Oído externo

El oído externo (*Figura 1*) lo constituyen el pabellón auricular y el conducto auditivo externo (CAE). Tenemos dos pabellones auriculares u orejas, una a cada lado de la cabeza, que se encargan de conducir los sonidos como si fuesen un embudo hacia el CAE. Mediante selección natural durante la evolución de la especie humana, hemos perdido la capacidad de movimiento de las orejas para focalizar de manera más precisa la fuente del sonido<sup>12</sup>.

Por su parte, el conducto auditivo externo, que se adentra en su parte más profunda en el hueso temporal del cráneo, es como su nombre indica, un conducto que posee pequeños folículos pilosos y glándulas productoras de cera con propiedades bactericidas. A través de él se conduce el sonido hasta llegar a la membrana timpánica que separa el oído externo del oído medio<sup>12</sup>.

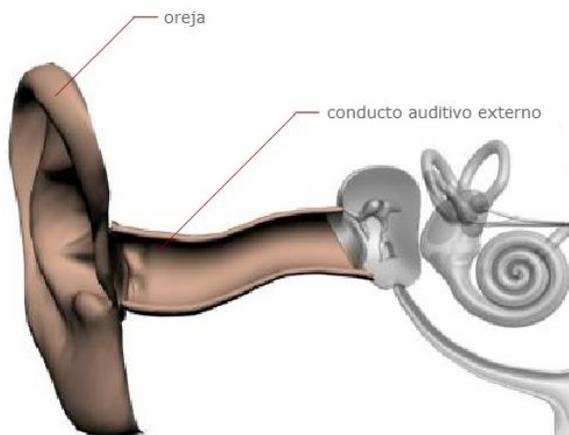


Figura 1: Oído externo. Fuente: Atlas de Anatomía Humana Frank H. Netter. Barcelona, 2007

## Oído medio

El oído medio (*Figura 2*) comienza en el tímpano, una membrana muy delgada formada por varios tipos de epitelio que la proporcionan elasticidad y capacidad de vibración. Estas dos características que posee la membrana timpánica son fundamentales para realizar su función, es decir, para vibrar dependiendo de las ondas sonoras que entren por el CAE y transmitir dicha vibración a la cadena osicular<sup>13</sup>.

La cadena de huesecillos que se sitúa inmediatamente después del tímpano está formada por tres piezas. La primera de ellas es el martillo, que está íntimamente adherido a la membrana timpánica. Seguido de él se encuentra el yunque que es un hueso pequeño y largo que constituye la parte pasiva de la cadena, articulado en su parte distal con el estribo. Este último hueso es el más pequeño de los tres y encaja con la ventana oval de la próxima sección del oído llamada vestíbulo. La cadena osicular amplifica de forma mecánica el sonido corrigiendo las ondas que pueden hacer a este variar en función del aire que entre por el CAE<sup>12</sup>.

Existe un tubo cartilaginoso llamado Trompa de Eustaquio que une el oído medio y la nasofaringe. Normalmente se encuentra cerrado y los músculos que se encargan de abrirlo suelen hacerlo durante los movimientos deglutorios y de bostezo. La función principal de la Trompa de Eustaquio es regular las presiones entre la caja del tímpano y el medio ambiente para que las estructuras presentes en el oído medio tengan libre movilidad<sup>12</sup>.

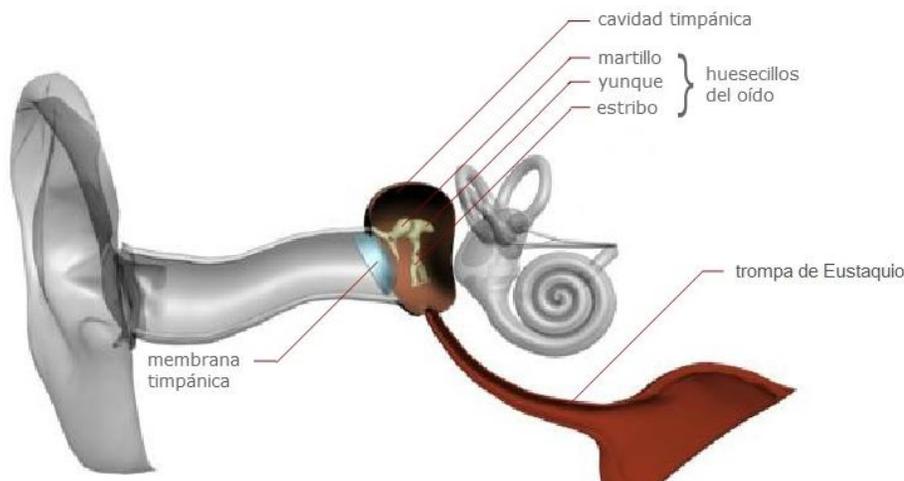


Foto2: Oído medio. Fuente: Atlas de Anatomía Humana Frank H. Netter. Barcelona, 2007

## Oído interno

Se trata de la parte neurosensorial del oído. La estructura principal del oído interno (*Figura 3*), directamente implicada en la audición, es el caracol o cóclea. Se trata de un conducto cerrado y lleno de un líquido denso llamado perilinfa<sup>13</sup>. Tiene forma de espiral y su interior está formado por unas células ciliadas que constituyen el órgano de Corti y que son las encargadas de transformar la energía cinética de las ondas sonoras en energía bioeléctrica que puede ser codificada por el cerebro. La primera neurona de la vía auditiva se une al caracol y se va uniendo a otras de manera progresiva formando el VIII par craneal o nervio auditivo. A través del conducto auditivo interno este nervio es conducido hasta el tronco encefálico<sup>12, 14</sup>.

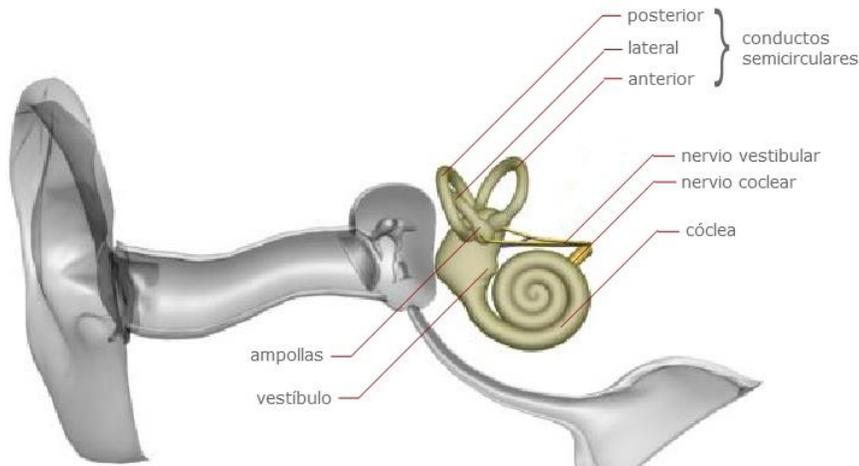


Figura 3: Oído interno. Fuente: Atlas de Anatomía Humana Frank H. Netter. Barcelona, 2007

Las ondas sonoras son ciclos de condensación y dilatación de las moléculas de aire circundante. Estas son captadas por el pabellón auricular y conducidas a través del CAE hasta el tímpano que vibra en función de la presión y la frecuencia de las ondas transmitiendo este movimiento a la cadena osicular. Es en esta parte del oído donde se amplifica el sonido y es el estribo o huesecillo más interno el que comunica el movimiento producido al caracol. Dentro de este, el líquido perilinfático funciona como el agua cuando cae un objeto dentro de ella, creando pequeñas olas que viajan por toda la cóclea estimulando el órgano de Corti<sup>15, 16</sup>. La estimulación de este órgano desencadena el potencial de acción necesario para transmitir de manera bioeléctrica la señal auditiva hasta el córtex cerebral<sup>13</sup>.

Todo el recorrido mencionado se lleva a cabo cuando no existe ninguna patología o lesión en el órgano de la audición. Si algún elemento de toda la cadena, desde la oreja hasta el nervio auditivo, estuviese de alguna manera dañado o modificado, el sonido no llegará de forma óptima al cerebro y aparecerá un déficit auditivo o hipoacusia<sup>15, 16</sup>.

## SECCIÓN 2: Clasificación de la hipoacusia

Según Torres Monreal, la hipoacusia atiende a diferentes clasificaciones en función de la intensidad o repercusión de la pérdida auditiva, de la localización de la lesión que la ocasiona, de la etiología y del momento de aparición de la misma. Las consecuencias y los tratamientos dependerán del tipo de sordera que padezca cada persona<sup>6, 8, 9</sup>.

De acuerdo a *la intensidad de la pérdida auditiva*, obtenemos 5 tipos<sup>6, 13</sup>:

- **Ligera o leve:** umbral auditivo entre 20-40 dB. Caracterizada por la dificultad para escuchar conversaciones lejanas o en entornos ruidosos.
- **Media o moderada:** umbral auditivo entre 41-70 dB. Aumenta la dificultad para participar en conversaciones en tono normal. Empiezan a aparecer problemas en la adquisición del lenguaje y en la producción de sonidos.

- **Severa:** umbral auditivo entre 71-90 dB. Únicamente participarían en conversaciones con un tono de voz muy alto y a menos de 30 cm. Incapacidad de desarrollar el lenguaje sin ayuda.
- **Profunda:** umbral auditivo entre 91-110 dB. En este tipo de hipoacusia la persona solo es capaz de escuchar algunos sonidos ambientales muy intensos.
- **Cofosis:** Umbral auditivo superior a los 110 dB o ausente.

La hipoacusia infantil puede aparecer en cualquier etapa del desarrollo del niño, pudiendo comenzar en el periodo prenatal, postnatal, o incluso comenzar en la adolescencia tardía. Según el momento en el que se produzca la pérdida de la audición, puede ser<sup>6</sup>:

- **Prelocutiva** si aparece antes de aprender a hablar.
- **Perilocutiva** si aparece cuando se está aprendiendo a hablar.
- **Postlocutiva** si aparece después de haber aprendido a hablar.

Según la *etiología* podemos clasificar la hipoacusia en varios grupos que son<sup>13</sup>:

- **Genéticas:** causadas por efecto de un gen.
- **Hereditarias:** se transmite a través de los progenitores.
- **Exógenas:** originadas por agentes ambientales.
- **Infeciosas:** por la acción de algún virus o bacteria.
- **Físicas:** traumatismo, radiaciones...
- **Tóxicas:** medicamentos, hiperbilirrubinemia...
- **Metabólicas:** hipotiroidismo, diabetes...
- **Neoplásicas:** causadas por células tumorales.
- **Hipoxémicas:** derivadas la mayoría por un sufrimiento fetal.

Por último, atendiendo a *la topografía lesional* que está impidiendo la óptima función del sentido del oído, nos encontramos con<sup>6</sup>:

- **Hipoacusias de transmisión o conductivas.** Este tipo se caracteriza por estar afectadas las áreas que forman la parte mecánica del oído, es decir el oído externo y el medio. Se trata de la interrupción de cualquier tipo en la transmisión del sonido entre el pabellón auditivo y el oído interno. Las lesiones en esta zona del oído dificultan la transformación de la energía en forma de ondas sonoras a ondas hidráulicas en el oído interno, lo que impide que llegue correctamente la señal al órgano encargado de codificarla<sup>8</sup>. Suelen estar relacionadas con patologías localizadas en estas zonas, como pueden ser las otitis medias y sus secuelas, la tímpanoesclerosis, la otoesclerosis estapedial, los traumatismos, y las malformaciones congénitas del oído externo y medio<sup>6</sup>.

- **Hipoacusias de percepción o neurosensoriales.** Este grupo incluye los deterioros de la función del oído interno o del nervio auditivo que se encarga de transmitir la señal sonora al cerebro y son de mayor gravedad que las anteriores. La mayoría de las veces se asocian a patologías del oído medio, lo que se conoce como **hipoacusias mixtas**<sup>13</sup>. Dependiendo de su causa estas hipoacusias pueden instaurarse de forma progresiva o súbita, afectar a uno o a ambos oídos, y aparecer en un periodo de vida pre o postnatal<sup>6</sup>.
- **Hipoacusia central:** Se denomina así a los procesos en los que la vía auditiva se encuentra funcionando pero es en el momento en el que los sonidos llegan al cerebro cuando éste no es capaz de procesarlos<sup>13</sup>.

### SECCION 3: Causas y consecuencias de la hipoacusia infantil

En España, la incidencia de hipoacusias neurosensoriales profundas es del 0,77 por mil nacidos vivos, aumentando a 2,8 por mil al incluir las moderadas y a 5 por mil si se considera cualquier grado de sordera<sup>11</sup>. Uno de cada 1.000 niños nace con una sordera profunda bilateral. El 74% de los niños que presentan retraso en el lenguaje padecen hipoacusia, y muchos niños con retraso psicomotor y alteraciones de la conducta tienen una hipoacusia leve que no ha sido diagnosticada<sup>6</sup>.

Existen muchas causas o factores de riesgo que disponen al niño a padecer un déficit auditivo. Entre ellas se distinguen las que se basan en factores genéticos y las que son de origen ambiental<sup>17</sup>. Las dos causas más frecuentes que aparecen en la edad neonatal son:

- La *Hiperbilirrubinemia*. La bilirrubina elevada en sangre constituye un componente tóxico para el tronco encefálico. Entre un 20 y un 40% de los recién nacidos que sufren una ictericia padecen sordera cuyo pronóstico se agravaría si existiesen además secuelas neurológicas de dicha hiperbilirrubinemia<sup>18</sup>.
- La *Prematuridad*. Tanto la edad gestacional inferior a 37 semanas como un peso que no supera los 2.000 gr son factores de riesgo de la deficiencia auditiva si se asocian a procesos de hipoxia, acidosis o hipotermia<sup>18</sup>.

En lo que respecta a casos de niños que ya han superado esta etapa neonatal, los factores de riesgo que desencadenan indistintamente varios tipos de hipoacusias son en gran medida las infecciones como la laberintitis, la meningitis, la parotiditis, el sarampión, la varicela o la gripe. También los tumores, los traumatismos, los medicamentos ototóxicos o las enfermedades metabólicas autoinmunes juegan un papel fundamental en la aparición de deficiencias auditivas<sup>18</sup>.

Los déficits auditivos que afectan a bebés recién nacidos o a niños en edades tempranas de la vida están íntimamente relacionados con el desarrollo del lenguaje que lleva a cabo el niño a estas edades. El lenguaje es el método principal de comunicación del ser humano. Para los niños supone un gran paso comenzar a utilizar esta herramienta inteligente, adquirir el vocabulario básico y la gramática esencial de la lengua materna. En general la etapa preescolar, desde el nacimiento hasta los tres años, es un período crítico y fundamental para el desarrollo y el mantenimiento de las propiedades del habla<sup>19</sup>. Las conexiones nerviosas y el estímulo sonoro comienzan a desarrollarse en esta edad a pesar de que el órgano auditivo se haya formado de manera completa antes del nacimiento<sup>20</sup>.

“La deficiencia auditiva mínima” o el límite para diagnosticar una hipoacusia en un niño, tras muchos estudios de psicólogos, investigadores y pediatras se ha establecido en 20 dB. Según un estudio experimental del investigador Kaplan, una pérdida auditiva de cualquier tipo y por cualquier causa que supere este límite podría ya suponer un retraso en el rendimiento escolar del niño<sup>18</sup>.

La hipoacusia es una deficiencia sensorial cuyo potencial incapacitante depende en gran medida de la precocidad con que se realice el diagnóstico y se instaure el tratamiento oportuno<sup>21</sup>. De esta manera, si se detecta la disminución de la percepción auditiva antes de los seis primeros meses de vida será mucho más fácil conseguir la estimulación de los centros de audición del cerebro y por lo tanto no se producirá tanto retraso en el desarrollo del habla y el lenguaje<sup>22</sup>. Por ello mismo, si se diagnostica o se manifiesta una vez aprendidas la locución y el lenguaje, no supondrán tanto impacto en el desarrollo ya que nuestro cerebro es capaz de suplir de manera automática los sonidos que perdemos o no percibimos. Esto no pasa con el recién nacido (RN) o el lactante, ya que ellos necesitan escuchar con claridad todos los sonidos para conseguir cierta solidez en la percepción auditiva<sup>18</sup>. Con todo esto se entiende que un niño que durante el período crítico del crecimiento no desarrolle el sentido de la audición será incapaz de equilibrar su nivel lingüístico al adecuado para su edad<sup>23</sup>.

Existe mucha literatura que demuestra claramente que una restricción de la audición durante un período crítico del desarrollo infantil limita de manera grave la adquisición de habilidades verbales y lingüísticas, lo que puede suponer importantes consecuencias para el desarrollo intelectual y social del niño que la padece<sup>23</sup>. Sin embargo, es el origen multifactorial de la sordera lo que hace realmente complicado su estudio, consejo genético y tratamiento<sup>17</sup>. La mayoría de las hipoacusias infantiles, es decir, alrededor de un 80%, están presentes en el momento del nacimiento o en el período neonatal, de ahí la importancia de establecer programas de cribado auditivo temprano para el diagnóstico precoz de esta enfermedad<sup>11</sup>. El porcentaje de niños con pérdida de audición es en la actualidad veinte veces mayor que el de la fenilcetonuria. Sin embargo, para esta enfermedad metabólica existe un buen cribado neonatal<sup>22</sup>.

Cuando un niño es diagnosticado de sordera, no solo debemos pensar en la afectación que tiene para su vida y su desarrollo a nivel comunicativo si no que tenemos que tener en cuenta el impacto que supone para sus padres y familiares. La enfermedad tendrá repercusión a nivel físico, social, económico y emocional. En determinados tipos de deficiencias auditivas, la dificultad para adquirir el lenguaje de manera natural y espontánea en la infancia deja a muchas personas en un aislamiento comunicativo durante la edad adulta. Es evidente que si no se desarrolla un lenguaje oral básico, el nivel de comprensión y expresión escrita van a verse también disminuidos. Esto limita en muchas ocasiones el acceso a la información, el rendimiento escolar e incluso la entrada en el mundo laboral. Todas estas consecuencias que pueden aparecer en la vida de una persona sorda reflejan la importancia de la prevención secundaria o el cribado neonatal que se lleva a cabo para evitarlas o mitigarlas<sup>24</sup>.

## CAPÍTULO 2: PREVENCIÓN SECUNDARIA DE LA ENFERMEDAD

Como en otras muchas enfermedades, la evolución de la sordera varía dependiendo de la etapa en la que se diagnostique. Por ello, ya que el pronóstico mejorará si el diagnóstico es temprano, se debe utilizar el screening o diagnóstico precoz de hipoacusia infantil como prevención secundaria de la enfermedad y primera fase del tratamiento<sup>11</sup>.

Existen cuatro tipos de prevención que se pueden llevar a cabo en las diferentes etapas de la historia natural de una enfermedad. Para empezar, la prevención primaria consiste en la promoción y la protección de la salud en un período prepatogénico para evitar la aparición de nuevos casos de la enfermedad. La prevención secundaria comprende el diagnóstico y tratamiento precoz, en una fase presintomática dirigida a poner en marcha medidas para evitar o disminuir la progresión de la enfermedad. La prevención terciaria se utiliza en casos en los que la enfermedad ya está instaurada y por lo tanto lo que busca es retrasar su curso, mejorar la calidad de vida de la persona que la padece, reducir complicaciones y limitar las incapacidades que se puedan producir derivadas de la misma. La prevención terciaria engloba la rehabilitación física, psíquica y ocupacional. En último lugar está la prevención cuaternaria que se puede llevar a cabo en cualquier etapa del proceso de enfermedad y que tiene como objetivo identificar los pacientes que tienen riesgo de sufrir intervenciones sanitarias innecesarias o excesivamente invasivas que puedan poner de alguna manera en riesgo su salud<sup>25</sup>.

A lo largo de los años ha ido mejorando el campo de la detección temprana de las sorderas infantiles y con ello los tratamientos y las repercusiones de la hipoacusia en diferentes aspectos de la vida de los niños sordos<sup>19</sup>. Comenzaron alrededor de la década de los 70 a utilizarse los primeros métodos para la detección temprana de hipoacusias infantiles. Dichos métodos estaban basados en los cambios de conducta que llevaba a cabo el lactante en respuesta a un estímulo. El análisis de estos cambios conductuales era muy subjetivo y difícil de valorar por lo que se requería de profesionales muy experimentados para desarrollarlo. Hoy en día la prevención secundaria difiere sustancialmente<sup>21</sup>.

### SECCIÓN 1: Cribado universal neonatal

En los últimos años la literatura científica identifica el diagnóstico precoz de la sordera como clave para pronosticar la educación y la inclusión social del niño sordo<sup>26</sup>. Los primeros tres o cuatro años de vida suponen una edad crítica en el período de desarrollo infantil ya que ésta es la edad en la que existe mayor plasticidad cerebral y por lo tanto el niño adquiere unas habilidades o capacidades cognitivas y lingüísticas difíciles de recuperar si no se tiene oportunidad de actuar durante estos primeros años<sup>10, 24</sup>.

Está demostrado que los tratamientos capaces de prevenir o mitigar significativamente las consecuencias de la sordera, pueden y deben ser aplicados a una edad muy temprana<sup>27</sup>. La estrategia terapéutica está encaminada a la estimulación neurosensorial de la vía y los centros auditivos, ya sea a través de estímulos acústicos o de otras vías sensoriales<sup>11</sup>.

A principios de la década de los 90, con la aparición de nuevas incorporaciones tecnológicas y su utilización en el cribado neonatal de la sordera, se abrieron grandes puertas y posibilidades

para la detección, diagnóstico y tratamiento precoz de las hipoacusias que hubiesen sido inimaginables unos años atrás<sup>28</sup>. Hasta hace pocos años se ha venido realizando el screening auditivo solo a los niños recién nacidos con factores de riesgo de padecer la sordera, sin embargo desde el año 2003<sup>29</sup>, se logra cada día el objetivo de identificar precozmente más hipoacusias gracias a los programas de screening auditivo universal implantados en España y en muchos otros países del mundo<sup>24</sup>. Realizar el cribado solo a niños con factores de riesgo disminuía el coste, pero la gran desventaja es que dejábamos sin identificar entre un 45% y un 50% de los casos<sup>7, 24, 26</sup>.

Los métodos de detección de la hipoacusia deben ponerse en práctica en el período neonatal o en los primeros meses de vida. Todos los bebés, independientemente de que presenten algún factor de riesgo de la enfermedad o no, deben estar sometidos a la detección temprana. Dichos factores de riesgo están descritos en el “Joint Committee on Infant Hearing”, ratificados posteriormente por la Comisión Española para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) y son<sup>30-32</sup>:

- Antecedentes familiares de sordera neurosensorial congénita, de instauración temprana, hereditaria o de causa no aclarada.
- Infección materna intrauterina durante la gestación: citomegalovirus, rubéola, sífilis, herpes o toxoplasmosis. Este factor de riesgo incluye tanto las infecciones confirmadas como las que solo están sugeridas por datos clínicos o analíticos.
- Malformaciones del cráneo o de la cara, especialmente las que afecten a la línea facial media o a estructuras del oído externo, oído medio u oído interno.
- Peso al nacer inferior a 1500 g.
- Hiperbilirrubinemia (ictericia) grave del RN.
- Empleo de medicamentos ototóxicos, bien durante la gestación o a partir del nacimiento (aminoglucósidos, diuréticos de asa, cisplatino, etc.). Además se considerarán potencialmente ototóxicos los procedimientos no autorizados en el embarazo como por ejemplo, los isótopos radiactivos o las pruebas radiológicas llevadas a cabo en el primer trimestre. Por supuesto es también un riesgo de ototoxicidad el uso de drogas por vía parenteral y el alcoholismo en la madre gestante.
- Meningitis bacteriana.
- Cuando el niño ha sufrido una hipoxia-isquemia, especialmente en el postparto inmediato. Esto incluye test de Apgar (*Anexo 2*) menores de cuatro en el primer minuto de vida y menores de seis en los cinco minutos siguientes. También incluimos en este apartado las paradas cardiorrespiratorias producidas a cualquier edad.
- Ventilación mecánica en el recién nacido que se alarga más de cinco días.
- Signos clínicos que sugieran síndromes o enfermedades que estén asociados a sordera.
- Traumatismo craneoencefálico con pérdida de conciencia o fractura de cráneo.
- Trastornos neurodegenerativos y otras enfermedades neurológicas que cursen con convulsiones.

Además de estos factores mencionados, es también especialmente importante que se tengan en cuenta en los tres primeros años de vida los siguientes aspectos:

- Sospecha de pérdida auditiva o retraso en el lenguaje del niño formulada por sus propios padres o cuidadores.

- Relación anómala entre el desarrollo global del niño y sus competencias audiolingüísticas.
- Meningitis bacteriana, paperas o sarampión.
- Otitis medias de repetición o crónicas durante más de tres meses.

Los bebés denominados “Grandes Prematuros”, es decir los nacidos con menos de 32 semanas de gestación, constituyen junto con los recién nacidos de bajo peso (los que al nacer pesan menos de 2500 gr)<sup>33</sup> el grupo de mayor vulnerabilidad. El bajo peso al nacer constituye un indicador biológico de inmadurez, lo que afecta a la salud del niño y a su desarrollo. Dos tercios de los bebés que nacen con bajo peso son a su vez prematuros. Gracias a las nuevas tecnologías y tratamientos médicos se ha logrado incrementar la esperanza de vida de estos recién nacidos, pero no mejorar su morbilidad, lo que significa que todavía existe en ellos una alta posibilidad de padecer secuelas auditivas<sup>1</sup>. Entre un 5% y un 6% de estos niños sufren algún tipo de pérdida auditiva, sin embargo no está comprobado que la edad gestacional o el bajo peso sean realmente factores de riesgo, si no que se cree que debe haber factores adicionales o circunstancias en el período neonatal que les hagan vulnerables a padecer estos déficits<sup>1</sup>.

No es fácil detectar la pérdida auditiva en RN y lactantes mediante procedimientos como la observación del comportamiento que se llevaba a cabo años atrás, y por ello se recurre a las nuevas tecnologías. En muchas ocasiones, previamente a la confirmación de la hipoacusia, son los padres los que comunican la sospecha de sordera porque el niño no responde ante estímulos, porque tiene falta de atención o incluso por retraso en el desarrollo del lenguaje. Si no existiese el cribado universal, la edad media en la que se identificaría la sordera se situaría alrededor de los 30 meses. La posible variación en esta edad de detección depende del tipo de pérdida auditiva padecida. De este modo, si la sordera es severa o profunda se detectaría antes de los 30 meses y si es leve o moderada los casos serían identificados hasta en la edad escolar. Es por todo esto tan importante realizar técnicas de cribado fisiológicamente objetivas para detectar los déficits auditivos en RN y lactantes muy pequeños<sup>8</sup>.

## SECCIÓN 2: Pruebas diagnósticas de la hipoacusia

La realización de un correcto screening debe ser el punto de partida para llevar a cabo el diagnóstico precoz de la hipoacusia. Este proceso se lleva a cabo en dos etapas bien definidas. Para empezar, en la primera fase de detección se utiliza el test de las otoemisiones acústicas aplicadas a todos los recién nacidos antes del alta hospitalaria. Y en segundo lugar, se realizará una prueba con potenciales auditivos evocados del tronco cerebral para aquellos que no superen la primera etapa con las otoemisiones<sup>34</sup>.

### **Test de Otoemisiones Acústicas (OEA)**

Las OEA fueron descritas por Kemp en 1978, y definidas como “sonidos generados por las células ciliadas externas del órgano de Corti que pueden ser registrados en el conducto auditivo externo mediante un micrófono”<sup>35</sup>. Existen dos tipos fundamentales, las espontáneas y las provocadas. Éstas últimas son las que se utilizan en el cribado neonatal. La presencia de OEA nos indica que el umbral tonal audiométrico o la audición mínima que puede alcanzar el RN al que le estamos realizando el test es inferior a 30-40 dB<sup>11</sup>.

Se trata de una técnica completamente inocua para el niño y lo único que se necesita para realizarla es procurar que el ruido ambiental sea mínimo por lo que se suele aprovechar el sueño fisiológico postprandial para que el bebé esté tranquilo. Son muchos los estudios que recomiendan su uso en el cribado de las sorderas infantiles por su sencillez, economía, fiabilidad, rapidez y por facilitar la detección precoz de estos déficits auditivos, posibilitando una rápida intervención que conlleva grandes beneficios para los niños hipoacúsicos. Se lleva a cabo antes del alta hospitalaria y si el niño no pasase la primera vez, previamente a continuar con el siguiente nivel de screening, se repetiría la prueba a lo largo del primer mes<sup>36</sup>. En muchas ocasiones, la primera vez que se realiza la prueba, el resultado está alterado porque se lleva a cabo en unas horas muy cercanas al momento del parto y todavía quedan secreciones del propio parto presentes en el conducto auditivo externo lo que dificulta el paso de las ondas a través de éste. Aunque el RN haya pasado la prueba solamente en un oído, en caso de repetir el test, éste debería realizarse de manera bilateral<sup>23</sup>. Si pasado dicho mes la prueba siguiera advirtiendo un resultado patológico el bebé se sometería a los potenciales evocados<sup>31, 36</sup>.

Existen dos principales limitaciones que caracterizan a este método de screening. La primera es que no detecta un tipo de hipoacusias denominadas “retrococleares” ya que sólo evalúa la vía auditiva periférica, es decir, hasta la cóclea<sup>21, 34</sup>. La otra desventaja es que no indica el umbral audiológico conservado a pesar de la pérdida. Por otra parte, su mayor ventaja radica en que identifica entre un 90% y un 100% de los oídos sanos lo que indica que la prueba tiene una alta especificidad<sup>24, 34</sup>.

### **Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral (PEATC)**

Los PEATC constituyen la segunda etapa de la detección de la sordera infantil. Esta prueba se lleva a cabo si se ha detectado alguna anomalía en el test de otoemisiones. Si el RN perteneciese a alguno de los grupos de riesgo mencionados anteriormente, se le realizaría inicialmente esta prueba saltándose el primer escalón del screening. Los PEATC evalúan la actividad de la vía auditiva desde la cóclea, el extremo distal del nervio auditivo, el núcleo coclear y el troncoencéfalo hasta llegar al mesencéfalo<sup>23, 34</sup>. Esta prueba se realiza por el Servicio de Otorrinolaringología del hospital y lo que se obtiene son representaciones gráficas de las variaciones de voltaje que se producen en la vía auditiva tras una breve estimulación acústica. El estudio de la configuración de las ondas del PEATC permite una valoración topográfica de la lesión y del umbral auditivo de la persona<sup>21</sup>.

Su principal ventaja radica en que es una medida de la respuesta electrofisiológica del sistema auditivo y a diferencia del test de las otoemisiones, esta prueba sí que nos informa del umbral audiológico. Sus inconvenientes principales son: el tiempo requerido, su interpretación muy técnica y su precio<sup>11, 21</sup>. La edad óptima para realizar esta segunda prueba es entre los tres y los seis primeros meses de vida. No es tan importante este margen de edad para el diagnóstico, sino para comenzar con el tratamiento a los seis meses en el caso de existir una hipoacusia. Durante esta etapa el niño se encuentra en el período de mayor plasticidad auditiva lo que supone un privilegio para el desarrollo de la corteza cerebral y es el momento idóneo para empezar a tratar la sordera y que ésta tenga las mínimas repercusiones para el paciente<sup>26</sup>.

En niños más mayores, a partir de los cuatro años, se pueden realizar pruebas complementarias que requieren la colaboración del niño para su realización:

- **Timpanometría o Impedanciometría:** Consiste en someter a la membrana timpánica a presiones variables de aire de tal manera que se puedan registrar los cambios de compliancia del sistema tímpano-osicular. Esto permite la valoración del estado del oído medio y de la función tubárica<sup>11, 37</sup>.
- **Audiometría del juego:** Las audiometrías permiten observar los movimientos que lleva a cabo el niño de manera refleja ante la presencia o ausencia de estímulos sonoros. Se emplea el juego con el fin de crear una respuesta condicionada para que el niño realice una acción o juego cuando escucha un sonido<sup>6, 37</sup>.
- **Reflejo estapedial:** como consecuencia de la estimulación sonora en un oído se produce un reflejo bilateral que contrae los músculos de los estribos fijando el sistema tímpano-osicular y eliminando las vibraciones que pueden interferir en la transmisión del estímulo. De esta manera se disminuye la sensibilidad en la audición. La existencia de dicho reflejo es indicador de que al menos no existe una hipoacusia profunda, de que existen reflejos del tronco cerebral y de que el nervio facial que inerva los músculos del estribo realiza correctamente su función<sup>37</sup>.

### Detección Precoz de la Hipoacusia en Cantabria

En la Comunidad Autónoma de Cantabria se viene llevando a cabo desde el año 2001 un Programa de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil elaborado por el Servicio Cántabro de Salud en colaboración con la Dirección General de Salud Pública (*Tabla 1*). Tal y como dicen las recomendaciones, este programa consiste en realizar la prueba de otoemisiones al recién nacido antes del alta hospitalaria. Si el resultado está alterado, la prueba será repetida en el plazo de un mes en el mismo centro donde se produjo el nacimiento. Si persiste el resultado anormal de la prueba, los niños acudirán a los seis meses de edad al Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Universitario Marqués de Valdecilla (HUMV) a realizarse el test de los PEATC y ahí les darán las recomendaciones oportunas de tratamiento en caso de confirmarse el diagnóstico<sup>7, 31</sup>.



*Tabla 1: Etapas del Programa de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil en Cantabria<sup>7</sup>. Elaboración propia.*

Los niños menores de 1500 gr, tienen mayor incidencia de hipoacusia por lo que de forma automática todos quedan incluidos en el Tercer Nivel del Programa de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil en Cantabria. Esto quiere decir que directamente, por tener un peso al nacer menor de 1500 gr se le realizarán las pruebas pertinentes antes del alta hospitalaria y serán remitidos de forma automática a las consultas externas de Otorrinolaringología del HUMV para continuar con las pruebas a los 3 y a los 6 meses de edad. Si todas las pruebas aportan datos correctos que permiten descartar la hipoacusia, serán excluidos del programa<sup>38</sup>.

Los recién nacidos con Síndrome de Down son propensos a presentar pérdidas de audición tanto neurosensorial, como de conducción. También en nuestra comunidad autónoma se explora de manera exhaustiva a los niños que padecen este síndrome dentro de los tres primeros meses de vida tal y como establece el programa<sup>38</sup>.

Es fundamental que todo proceso de intervención y tratamiento vaya precedido y guiado de una correcta y rigurosa evaluación. Sin duda el tratamiento que se les ofrece a los niños que padecen una disminución del rango audiológico es interdisciplinar y en él intervienen varios sectores profesionales. El abordaje de la sordera ha sido un campo que ha evolucionado mucho en los últimos años. Gracias a las tecnologías y a sus constantes nuevas aportaciones se ofrecen hoy en día perspectivas muy esperanzadoras. Esto hace que la estimulación auditiva precoz, los audífonos con tratamiento digital del sonido o los implantes cocleares, sean hoy posibilidades que están al alcance de muchos niños y que están cambiando la vida de las personas que padecen sorderas profundas. Todo esto nos permite mirar el futuro con un nuevo optimismo<sup>24</sup>.

### SECCIÓN 3: Tratamiento de la hipoacusia infantil

Hace algunos años los niños que no reaccionaban a estímulos acústicos y que tampoco eran capaces de entender las conversaciones ni de formar palabras, se encontraban con grandes discriminaciones sobre todo a nivel académico. Se les trataba como niños inadaptados o de bajo nivel intelectual. Gracias al incremento de los conocimientos que se tienen hoy en día sobre la maduración funcional y morfológica del sistema auditivo y sobre la complejidad del desarrollo social y emocional en la infancia temprana, todo ello sumado a los avances en tecnología auditiva, se ha desencadenado un cambio de actitud fundamental. En la actualidad, ha quedado demostrado que las deficiencias auditivas en niños deben ser detectadas, diagnosticadas y tratadas lo más temprano posible<sup>39</sup>.

Lo más importante antes de comenzar a tratar al niño es la elección del método que se quiere utilizar. Existen fundamentalmente dos opciones o dos tipos de lenguaje que puede usar el niño con sordera para comunicarse. En cualquiera de ellas es imprescindible una inmersión y un uso frecuente y consistente de la opción escogida. El método que se elija determinará un tipo de enseñanza y de pedagogía que tendrá consecuencias en varios aspectos fundamentales de la vida del niño: comunicativas, sociales, psicológicas, cognitivas, etc. La primera opción es la manualista o gestual, basada en el lenguaje de signos y en la lectura de labios. La segunda es la educación audioverbal, en la que se incluyen las prótesis auditivas y los implantes cocleares<sup>40</sup>.

#### **Prótesis auditivas**

La colocación de una prótesis auditiva individual o audífono se orienta a las sorderas bilaterales de conducción o transmisión. En los casos de hipoacusia de percepción pueden utilizarse en el niño solo si la pérdida auditiva es superior a 25 dB en las frecuencias de una conversación en tono normal. Generalmente se coloca una prótesis en cada oído para favorecer la estereofonía de la audición y conseguir con ello que el niño articule y pronuncie mejor cada palabra. La eficacia de la prótesis en pacientes pediátricos deberá evaluarse periódicamente con los mismos test que con los que se diagnostica la hipoacusia, los PEATC<sup>18</sup>.

Las tres partes fundamentales que conforman un audífono son: un micrófono, un amplificador y un altavoz<sup>41, 42</sup>. El mecanismo o funcionamiento de la prótesis auditiva consiste en captar mediante el micrófono las señales acústicas del exterior, adaptarlas, amplificarlas, transformarlas y transmitir las a un altavoz en el caso de que esté conservada la vía aérea o a un vibrador si la afectación alcanza la vía ósea de la cadena osicular. A pesar de su utilización, en la persona que porta la prótesis continúa existiendo una distorsión de la sensación sonora, es decir, la prótesis no convierte una audición patológica en una completamente fisiológica. La aplicación protésica no soluciona nada si no se acompaña de una educación auditiva efectuada por un ortofonista<sup>18</sup>.

En los casos en los que la pérdida auditiva es ligera, puede utilizarse la prótesis de manera intermitente, limitando su uso a los momentos en los que el niño se encuentre realizando actividades escolares. En los demás casos lo importante es que el niño lleve la prótesis el mayor tiempo posible. Este tipo de tratamiento siempre suele indicarse cuando la prueba de los PEATC nos informa de un resultado patológico pero también de que existen restos auditivos demostrados electrofisiológicamente, es decir, que la sordera no es total. Es aconsejable la colocación precoz de la prótesis, lo que obliga a establecer un diagnóstico también temprano, preferentemente anterior a la adquisición del lenguaje. En el caso en el que el diagnóstico sea prelocutivo, la colocación de la prótesis favorecerá en el niño la adquisición del lenguaje, mientras que en el niño postlocutivo, la prótesis se encargará de la conservación de lo que ya está adquirido<sup>18, 42</sup>.

### **Implantes cocleares**

La implantación coclear pediátrica se comenzó a poner en práctica alrededor de los años 90<sup>43</sup> como tratamiento y rehabilitación para las sorderas profundas que no obtenían ningún beneficio de las prótesis convencionales<sup>18</sup>. Al igual que la prótesis auditiva o audífono, el implante coclear tampoco restaura completamente la audición fisiológica. Su funcionamiento consiste en transformar el mensaje y convertirlo en ondas eléctricas que llegan a unos electrodos encargados de estimular directamente las fibras que se conservan del nervio auditivo<sup>42</sup>. Mediante este sistema quedan comunicados el elemento transmisor del oído (tímpano y huesecillos) y el elemento transformador y de percepción (células sensoriales del oído interno). A la hora de llevar a cabo la implantación coclear, pueden utilizarse dos modalidades. En el denominado Implante Monocanal Intracoclear el electrodo es único y se coloca en la ventana oval que comunica la cadena osicular con el oído interno. En la otra modalidad se colocan varios electrodos directamente en el oído interno, Implante Multicanal Intracoclear. Además de estos electrodos, una parte de la prótesis implantada se localiza en la mastoide y consiste en un sistema de transducción que trabaja conjuntamente con el aparato externo para transformar las ondas sonoras, es decir, las palabras que se perciben<sup>18, 41-43</sup>.

La colocación de implantes cocleares es un procedimiento ampliamente aceptado y efectivo en el tratamiento de la hipoacusia neurosensorial profunda<sup>40</sup>. Sin ninguna duda, el espectacular avance de los implantes cocleares ha supuesto un cambio definitivo en la intervención de la hipoacusia neurosensorial profunda bilateral<sup>24</sup>. De todas maneras, no es suficiente solo con el implante o solo con la comunicación verbal. Comenzar a educar a los niños en el lenguaje de signos desde el momento del diagnóstico, supone una diferencia crucial respecto a los que no se les enseña este tipo de comunicación. Muchos pacientes también usan el método de lectura de labios para comprender y seguir mejor la conversación<sup>43</sup>.

La edad óptima para la implantación coclear pediátrica a niños con sordera congénita profunda está establecida antes de los cuatro años. A partir de diferentes estudios se ha establecido dicha edad por los resultados obtenidos en cuanto al pronóstico postimplante, en niños menores de cuatro años el pronóstico es significativamente más favorable. Es muy importante tener en cuenta una serie de aspectos para llevar a cabo la implantación precoz. Fundamentalmente estos aspectos son la seguridad diagnóstica y la posibilidad de proporcionar cuidados perioperatorios eficaces en edades tan tempranas, con pacientes tan complejos. Esta edad es la más recomendada o adecuada, pero no significa que esté establecida como obligatoria ya que también está demostrado que si excluimos a niños mayores de cuatro años estamos privándoles de unos beneficios importantes que no obtendrían si careciesen del implante<sup>44</sup>.

Tanto llevar a cabo la implantación coclear a una edad temprana, como el apoyo constante de la familia, son parámetros imprescindibles para el proceso de rehabilitación de los pacientes pediátricos sordos. El abordaje multidisciplinar está recomendado desde el pre-implante, pasando por el post-implante hasta llegar a la evaluación y el seguimiento. Dada la heterogeneidad del grupo de pacientes pediátricos a los que se les realiza la colocación del implante coclear, la evaluación y el seguimiento mencionados debe ser siempre individualizada. Las expectativas, los objetivos y los méritos conseguidos por cada niño van a ser diferentes y estarán adaptados a cada situación y necesidad<sup>43</sup>.

## CAPÍTULO 3: ALCANCE DE LA HIPOACUSIA EN LA VIDA DE LAS PERSONAS SORDAS

Aristóteles escribió hace siglos que “el oído es el órgano de la educación”. En la actualidad, la cita hubiese sido “el oído es el órgano de la adquisición del lenguaje”. Esta transcripción se debe a los conocimientos que se tienen hoy en día respecto al carácter innato del aprendizaje del lenguaje y el habla en el ser humano. Si le preguntamos a un niño sordo cuál o cuáles son los órganos que representan para ellos la adquisición del lenguaje nos diría que los ojos y las manos. Es evidente que para desarrollar un lenguaje manual o de signos tiene que haber un previo desarrollo de mecanismos vocales por lo que se reafirma que una audición normal desde el nacimiento y la capacidad de adquirir el habla son aspectos fundamentales para el desarrollo vital del hombre<sup>18</sup>.

El sentido del oído no sirve exclusivamente para oír, aprender a hablar, controlar la voz y comunicarse, sino que tiene otras funciones asociadas al desarrollo global del individuo. Cuando la sordera es profunda, bilateral y de inicio temprano, la falta de tratamiento puede llevar a la instauración de un amplio síndrome psico-social, con problemas psico-afectivos derivados del aislamiento, alteraciones del comportamiento, falta de desarrollo intelectual y dificultades en la integración social<sup>20, 26</sup>.

Las interacciones sociales son importantes para el desarrollo de los seres humanos. La relación familiar adquiere un valor crucial constituyendo las primeras relaciones en las que se interviene durante la época infantil. Es fundamental que los padres sepan comprender la situación de su hijo para poder aprender y ajustar su forma de interactuar. De ésta manera podrán llevar a cabo una comunicación eficaz teniendo en cuenta la deficiencia auditiva del niño<sup>45</sup>.

Mediante el programa que se lleva a cabo en los centros de salud denominado Programa del Niño Sano se realiza el seguimiento permanente de los niños observando su desarrollo e interviniendo de manera temprana si fuese necesario. A pesar de superar la prueba de cribado, existen hipoacusias que aparecen a lo largo del desarrollo y es por esto que tanto la enfermera como el pediatra deben asegurarse cada seis meses que el desarrollo comunicativo está siendo adecuado<sup>32</sup>. En cada tramo de edad existen unos hitos comunicativos esperados si el desarrollo del niño o niña es el adecuado (*Tabla 2*). Para detectar signos de alarma de un posible problema de audición, la Confederación Española de Familias de Personas Sordas elaboró una tabla donde se muestran las respuestas que deben ser evaluadas. Si cualquiera de estas respuestas esperadas es negativa, se debe pasar a un nivel de atención especializada por el servicio de otorrinolaringología correspondiente<sup>27</sup>.

<b>HITOS ESPERADOS EN EL DESARROLLO COMUNICATIVO DEL NIÑO SANO</b>	
<b>6 meses</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Gira la cabeza hacia la voz o un sonido.</li> <li>– Responde con sonidos vocálicos cuando se le habla.</li> <li>– Reacciona a su nombre.</li> </ul>
<b>12 meses</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Localiza la fuente del sonido.</li> <li>– Señala objetos y personas familiares cuando se le nombran.</li> <li>– Dice papá/mamá.</li> </ul>
<b>18 meses</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Señala partes del cuerpo cuando se le pregunta.</li> <li>– Presta atención a las canciones infantiles.</li> <li>– Hace frases de dos palabras.</li> </ul>
<b>24 meses</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Comprende órdenes sencillas sin apoyo de gestos.</li> <li>– Acude cuando se le llama desde otra habitación.</li> <li>– Utiliza pronombres mío/yo/tú.</li> </ul>
<b>4 años</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>– Repite frases si apoyo visual.</li> <li>– Mantiene una conversación.</li> <li>– Cuenta una serie de números sencillos.</li> </ul>

Tabla 2: Signos de alerta de Problemas auditivos en la infancia. CODEPEH. Madrid, 2014.<sup>27</sup>

Cuando no existían programas de cribado, era la propia familia quien, en la mayoría de las ocasiones, acudía al pediatra con la sospecha de que su hijo padecía algún tipo de deficiencia que impedía su desarrollo. Era el pediatra quien realizaba una interconsulta para que el niño acudiese a un centro especializado. Los padres empezaban a intuir el problema, más tarde a través de la observación surgía la sospecha, y poco a poco el temor crecía hasta alcanzar la confirmación diagnóstica. Con demasiada frecuencia los padres vivían un período lleno de incertidumbre, ansiedad y dolor por la dilación existente entre la detección y el tratamiento de la hipoacusia<sup>45</sup>.

Gracias al cribado neonatal, el momento de realizar el diagnóstico de la hipoacusia infantil es precoz, pero también la noticia es inesperada y en ocasiones mal tolerada, sobre todo en familias en las que no existe ninguna sospecha<sup>18, 45</sup>. Por esta razón la comunicación de dicho diagnóstico suele marcar un antes y un después en la vida de los afectados. El hecho de padecer un déficit auditivo supone un cambio tanto para el recién nacido como para los padres y familiares. Es por esto que tras el diagnóstico, juegan un papel prioritario en el proceso de intervención la información, el asesoramiento y el apoyo a los padres. Ellos actuarán como coterapeutas y serán los mediadores principales que ayudarán al hijo a adaptarse a la vida cotidiana. También son los padres los que toman la decisión de elegir la metodología empleada para el desarrollo del niño. Decidirán si optan por el camino de la educación mediante el lenguaje gestual o si lo harán por el de los tratamientos audioverbales<sup>45</sup>.

## SECCIÓN 1: La lengua de signos

La limitación sensorial auditiva que produce la hipoacusia ha originado como respuesta entre la comunidad sorda las lenguas de signos. Según la Confederación Estatal de Personas Sordas, son “lenguas naturales de carácter visual, espacial, gestual y manual en cuya conformación intervienen factores históricos, culturales, lingüísticos y sociales”<sup>46</sup>. No existe una única lengua de signos internacional y tampoco hay una por cada lengua oral. Éstas han evolucionado y se han desarrollado a partir de los contactos entre personas que necesitaban usar un método alternativo para comunicarse por lo que cada país posee una o varias lenguas de signos. En la actualidad conviven en el Estado Español dos lenguas de signos, la lengua de signos española y la lengua de signos catalana que se desarrolla en la Comunidad Autónoma de Cataluña<sup>46</sup>.

Según O. Sacks, profesor de neurología clínica, “el lenguaje de los sordos mediante señas, sobre todo si se adquiere en la etapa prelocutiva, es un lenguaje totalmente auténtico y ajustado, rico y penetrante, mucho más allá de un simple vocabulario poseyendo unas dimensiones morfológicas, sintácticas, semánticas”<sup>47</sup>.

La persona sorda cuando signa con sus manos realiza movimientos con sus labios. Estos movimientos se denominan “quinésica oral o labial” y varían dependiendo de quién los realice<sup>48</sup>:

- La quinésica oral que realiza el **sordo profundo no escolarizado** consiste en movimientos convencionales que apoyan al signo manual. No son palabras, sino un componente oral auxiliar que puede parecer poco significativo pero que en algunos casos desempeña una función de tipo expresivo fundamental para realizar una distinción entre signos similares<sup>48</sup>.
- En el segundo grupo, formado por **sordos con restos auditivos, sordos postlocutivos y sordos profundos escolarizados** se observa el componente oral auxiliar con las funciones mencionadas y a éste se une la reproducción de algunas palabras del entorno oyente<sup>48</sup>.

Esta quinésica labial no debe confundirse con lo que algunos denominan “labiolectura”. La lectura de labios se refiere a un método de enseñanza del lenguaje verbal basado en la observación del movimiento de los labios y no es más que una variante de percibir el lenguaje verbal, destinado a ser percibido por los ojos en casos en los que el oído no funciona de manera adecuada<sup>48</sup>. La utilización de estos métodos de aprendizaje para desarrollar una comunicación eficaz es igual de válida que los ya explicados métodos audioverbales<sup>49</sup>.

La colocación de un implante coclear no implica que todos los pacientes que se someten a ella reciban los mismos resultados. Existen una serie de factores que influyen en la evolución clínica la persona implantada tales como la duración de la hipoacusia, la edad de implantación, la morfología coclear, la funcionalidad de la vía auditiva, la motivación del paciente y de su familia, la existencia de comorbilidades asociadas a la hipoacusia, la existencia de audición residual, etc<sup>49</sup>. A medida que la edad de implantación coclear aumenta, se hace más grande la diferencia entre la edad cronológica del niño y el nivel de desarrollo del lenguaje. En el proceso post operatorio, utilizar como una ayuda el lenguaje de signos para mejorar la comunicación incrementará de manera significativa la autoconfianza de los niños y de la familia. Incluso enseñarles a incluir la lectura de labios en las conversaciones que oigan hará que puedan intervenir en la conversación y entenderla de forma más fluida. También es importante hacer hincapié en el desarrollo fonológico y que aprendan a pronunciar mejor las palabras ya que no las oyen con la misma claridad que una persona normoyente<sup>43</sup>. Para desarrollar esta tarea, los logopedas tienen múltiples herramientas

metodológicas que deberán emplearse lo antes posible sobre todo en sorderas profundas prelocutivas<sup>24</sup>. Sin la intervención logopédica, cualquier método elegido como tratamiento y como base para la educación del niño sería insuficiente y el diagnóstico precoz no tendría las ventajas esperadas<sup>32</sup>.

## SECCIÓN 2: Repercusiones emocionales

El nacimiento de un niño sordo será menos traumático y por lo tanto no tendrá las mismas repercusiones emocionales en una familia que tiene conocimientos sobre la sordera y sus consecuencias que en una de normoyentes que nunca se ha enfrentado a una situación parecida. En ocasiones, independientemente del tipo de familia a la que se le comunique el diagnóstico del niño, es posible que los padres sufran un desajuste emocional por el cambio en sus expectativas de futuro que puede afectar a la vida en pareja. La relación existente entre la hipoacusia neurosensorial bilateral profunda y deficiencias asociadas a ella como pueden ser la parálisis cerebral, el autismo, la deficiencia intelectual o la epilepsia, aumenta el desconocimiento, la incertidumbre y la afectación a todos los niveles cuando se recibe la noticia<sup>45</sup>.

A la hora de prepararse para comunicar un diagnóstico de hipoacusia infantil a los padres del niño se deben tener en cuenta aspectos fundamentales que deben emplearse en cualquier tipo de comunicación diagnóstica<sup>45</sup>:

1. Preparar la noticia y buscar el entorno más adecuado, a ser posible respetando la intimidad de las personas que van a recibir la información.
2. Percepción del problema: averiguar qué sabe el paciente o, en este casos, sus padres.
3. Investigar qué quieren saber.
4. Aportar la información y mejorar el conocimiento.
5. Analizar las reacciones y asumirlas.
6. Seguimiento y planificación del futuro.

Las reacciones emocionales que sufren los padres en el momento de recibir la noticia son<sup>45</sup>:

- **Negación:** en un primer momento es natural no querer aceptar la realidad. Se recurre a la comprobación y repetición de pruebas que evidencien la respuesta auditiva del niño. En ocasiones consultan distintos especialistas en distintos centros para que les desmientan el diagnóstico. A esto se le denomina “búsqueda de soluciones imposibles”. Suelen rechazar los tratamientos de implantes o prótesis, lo que retrasa el tratamiento y empeora el pronóstico y va acompañado en la mayoría de casos de un gran sentimiento de vergüenza lo que empeora la situación social<sup>45</sup>.
- **Culpabilidad:** Los sentimientos de responsabilidad respecto a lo que le está pasando al niño conviven con cierto sentimiento de rechazo por arte de los padres. Éstos se dedican a indagar en los antecedentes familiares con el fin de encontrar algún problema que haya podido causar la hipoacusia del niño. En la gran mayoría de las ocasiones no encuentran respuesta. Existen casos en los que esta culpabilidad termina en una ruptura familiar o en una sobreprotección que impide el desarrollo normal del niño y no favorece su autonomía<sup>45</sup>.
- **Depresión:** impotencia, desánimo, sentimientos de ira. Las intervenciones que debemos realizar son actividades de acercamiento hacia los padres, concretar citas de manera frecuente e intentar comprenderles para que éstos expresen sus sentimientos y se desahoguen<sup>45</sup>.

- **Cólera:** enfado generalizado contra sí mismos y contra el entorno. En estos casos el grado de exigencia tanto hacia el niño, como hacia los profesionales es altísimo. La palabra que mejor define la relación profesional-paciente es casos de cólera de los padres es “hostilidad”<sup>45</sup>.
- **Posición activa:** esta reacción la tienen los padres que se muestran interesados en obtener información y participar en la estimulación y el tratamiento del niño. Puede parecer inocuo para el niño e incluso beneficioso, pero en ocasiones entran en un ritmo frenético de querer participar que acaba siendo contraproducente. Se olvidan de que el niño es su hijo y lo tratan solo como a un paciente, actúan como padres-logopedas, olvidando las necesidades afectivo-familiares que tiene cualquier niño en edades tempranas independientemente del trastorno en la audición<sup>45</sup>.

Es posible que las familias durante todo el proceso pasen por varias de estas fases dependiendo de las necesidades, los miedos, las creencias y la evolución de los procedimientos. Los padres que reciben una información adecuada entienden mejor las características que definen la sordera, sus repercusiones y su pronóstico. Éstos son en general padres que se muestran colaboradores con los profesionales permitiendo así obtener un mayor rendimiento del tiempo de visita médica, mejoran el cumplimiento terapéutico y confían más en sí mismos al ser parte activa del manejo clínico de la hipoacusia<sup>42, 45</sup>.

Uno de cada 300 niños nace con una deficiencia auditiva<sup>6</sup> por lo que cuando se le diagnostica una hipoacusia y se les recomienda el mejor tratamiento, la familia debe estar motivada y el niño convencido de aceptar una reeducación larga y compleja<sup>18</sup>. Al igual que realizamos el proceso de transmisión de la información con los padres, es importante incluir a los hermanos del niño sordo para que entiendan el problema, e incluso al mismo paciente si éste tiene edad suficiente para comprender lo que le está ocurriendo<sup>28</sup>. Los hermanos suelen ser niños también y por ello debemos tener presente que en ellos es frecuente encontrar algunos mecanismos de pensamiento como el pensamiento mágico o conceptualizaciones de la enfermedad como castigo. Si lo consideramos necesario debemos explicitar que la enfermedad no es culpa de nadie y no se contagia. Para explicar un procedimiento o un tipo de tratamiento es útil apoyarse en recursos adecuados a su edad: juegos, muñecos, libros, cuentos, etc<sup>45</sup>.

La base para comunicar la noticia es realizar una buena estrategia de transmisión de información a las familias, utilizar una base de datos actualizada que permita el seguimiento de estos niños y, sobre todo, llevar a cabo un tipo de relación entre el profesional sanitario y las familias que genere confianza<sup>28</sup>. Todo aporte de información debe ir seguido de un silencio de espera, permitiendo que los padres asimilen lo que se les ha explicado y que ellos mismos pidan más información. Siempre se les debe animar a que pregunten e insistan una y otra vez, para que por una parte reciban y comprendan la información y por otra, expresen sus temores y sentimientos<sup>45, 50</sup>.

### SECCIÓN 3: Repercusiones lingüísticas y sociales

A la hora de establecer un pronóstico objetivo y poder comunicárselo a la familia, es necesario realizar una valoración individual de cada paciente, así como un seguimiento posterior independientemente del método escogido como tratamiento para educar al niño<sup>49</sup>. La deficiencia auditiva no solo va a afectar a la comunicación y al lenguaje si no que afectará al desarrollo del niño

de manera global<sup>51</sup>. Llevar a cabo el mejor uso posible de las herramientas que existen en la actualidad contribuye a alcanzar el máximo desarrollo de las capacidades cognitivas, comunicativas, afectivas y sociales, lo que hace posible la realización personal y la integración social y laboral de las personas con deficiencias auditivas<sup>49</sup>.

Una deficiencia auditiva sin diagnosticar y tratar a tiempo da lugar a una plurideficiencia y a un empobrecimiento del nivel cognitivo de la persona sorda. La mayor parte de las dudas que tienen los padres giran en torno al pronóstico del niño<sup>45</sup>. Gran parte de los niños que padecen deficiencias auditivas alcanzan durante la época escolar un nivel educativo inferior al del resto de sus compañeros<sup>52</sup>. Muchas personas sordas a lo largo de los años han visto limitada su capacidad para adquirir conocimientos, sus posibilidades de aprender de modo autónomo y el acceso a la información lingüística en cualquiera de sus formatos gráficos. A partir de estas limitaciones aparece en gran parte de los casos un evidente aislamiento informativo y cultural, un menor conocimiento de la realidad, el aislamiento social, problemas laborales, etc. Estudios coste-beneficio realizados hasta la fecha demuestran que la detección precoz del niño sordo representa, además de una mejora en la calidad de vida de dicha persona, una disminución de la carga económica y social<sup>8, 24</sup>.

La utilización del implante coclear puede cambiar significativamente el modo de estar en el mundo a través de las modificaciones psicológicas, lingüísticas y cognitivas que conlleva<sup>40</sup>. Las ayudas técnicas disponibles y la intervención de los profesionales que se encargan del tratamiento y seguimiento del niño permiten restituir la función auditiva, restableciendo el desarrollo de la comunicación oral y con ella la interacción social<sup>45</sup>.

A la hora de escolarizar a un niño sordo es importante encontrar centros educativos en los que se realice un buen trabajo logopédico. Muchos estudios recomiendan colegios en los que se agrupe a niños con sorderas para que éstos tengan contacto con alumnos de diferentes cursos pero con características similares a ellos. Las ventajas que pueden tener este tipo de centros son que los niños pueden resolver conflictos internos, pueden integrarse e identificarse con otros niños y psicológicamente se garantiza una mejora en el autoconcepto y autoestima. También las familias se benefician de estos colegios porque se rodean de padres que están en la misma situación, lo que favorece el intercambio de experiencias y sentimientos<sup>51</sup>.

Por otro lado cuando un niño es escolarizado en un centro ordinario o un centro de no agrupación, a pesar de no tener las ventajas que se mencionan para los otros colegios, también se realiza el mismo modelo de atención educativa y la intervención logopédica que sea necesaria. En los centros ordinarios el niño debe adaptarse y convivir con otros niños normoyentes. Puede parecer una desventaja pero esto favorece de manera muy significativa al niño ya que cuando sea adulto no va a estar permanentemente rodeado de personas que padecen su mismo déficit. Afortunadamente la mayor parte de las personas del mundo son normoyentes, por lo que la escolarización en un colegio que no está centrado en la agrupación de iguales les facilitará en el futuro la integración social<sup>51</sup>.

## CONCLUSIONES

Gobiernos y organizaciones de todo el mundo, sensibilizados con la elevada prevalencia de la hipoacusia y con la morbilidad que ésta provoca si no es correctamente gestionada, han llevado a cabo programas de salud para posibilitar que los individuos con hipoacusia logren alcanzar el máximo nivel de desarrollo posible, convirtiéndoles en individuos independientes.

Existen varios tipos de hipoacusias. El pronóstico de todas ellas mejora si el diagnóstico y la intervención o tratamiento se realizan de manera temprana, concretamente entre los tres y los seis primeros meses de vida. Entre las pruebas diagnósticas que se realizan a los niños desde casi el momento del nacimiento destacamos las Otoemisiones Acústicas Evocadas (OEA) y los Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral (PEATC). Ambas se utilizan junto con otras pruebas como audiometrías y timpanometrías, pero las nuevas tecnologías las han mejorado y han hecho que estas dos se sitúen a la cabeza de las pruebas indicadas para la detección precoz de la hipoacusia infantil.

Los métodos basados en la lengua de signos tienen menos ventajas que los implantes cocleares y los audífonos, ya que con estos últimos, aunque no de manera completa, se recupera la audición y se facilita la comunicación y la integración social en un mundo en el que la gran mayoría de las personas son normoyentes. Por ello, el lenguaje de signos, suelen utilizarse como una ayuda o como un apoyo al proceso de aprendizaje y rehabilitación tras la implantación coclear o la colocación de un audífono.

Muchos países del mundo han desarrollado programas de detección precoz de la hipoacusia infantil. Casi todos, aunque con ciertas variaciones que no suponen cambios significativos, siguen el esquema que se ha descrito durante esta monografía: en primer lugar se realiza en cribado y diagnóstico precoz mediante OEA y PEATC, en segundo lugar se lleva a cabo el tratamiento indicado para cada niño y por último se continúan los cuidados mediante la rehabilitación y el seguimiento oportuno.

Es vital ofrecer una buena información a los padres, principales agentes de salud. El seguimiento de la hipoacusia infantil desde el diagnóstico hasta la rehabilitación debe tener un enfoque multidisciplinar. La Enfermería adquiere un papel importante en la primera fase de la detección que se realiza en el hospital tras el parto, en la fase diagnóstica siendo parte del equipo encargado de realizar las diferentes pruebas diagnósticas, y en el período de detección de cambios en el desarrollo normal del niño que se evidencian en las revisiones periódicas que se llevan a cabo en los centros de salud.

## BIBLIOGRAFÍA

- (1) Borkoski Barreiro SA, Falcón González JC, Limiñana Cañal JM, Ramos Macías Á. Evaluation of Very Low Birth Weight ( $\leq 1500g$ ) as a Risk Indicator for Sensorineural Hearing Loss. Acta Otorrinolaringol (english edition) [revista en Internet] 2013 [acceso febrero 2016]; 64(6): 403-408. Disponible en: <http://www.elsevier.es/en-revista-acta-otorrinolaringologica-espanola-402-linkresolver-evaluation-of-very-low-birth-90259634>
- (2) Grau C, Fernández Hawrylak M. Familia y enfermedad crónica pediátrica. An Sist Sanit Navar [revista en Internet]. 2010 Agosto [acceso febrero 2016]; 33 (2): 203-212. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1137-66272010000300008&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272010000300008&lng=es).
- (3) Organización Mundial de la Salud (OMS) [Internet]. Marzo 2015 [2016; acceso febrero 2016] Sordera y Pérdida de la audición. Disponible en: <http://www.who.int/mediacentre/factsheets/fs300/es/>
- (4) Organización Mundial de la Salud (OMS) [Internet]. Marzo 2015 [2016; acceso febrero 2016] 10 Datos sobre la sordera. Disponible en: <http://www.who.int/features/factfiles/deafness/facts/es/>
- (5) Google sites [Internet]. [acceso mayo 2016] Las ondas y el sonido. Contaminación acústica. Disponible en: <https://sites.google.com/site/lasondasyelsonido/ontaminacion-acustica>
- (6) Forero Morantes D. Webconsultas, tu centro médico online [Internet]. Hipoacusia. 2015 [acceso abril 2016] Disponible en: <http://www.webconsultas.com/hipoacusia/hipoacusia-761>
- (7) Gobierno de Cantabria. Consejería de Sanidad [Internet]. 2013 [acceso febrero 2016] Hipoacusia infantil justificación. Detección precoz de la Hipoacusia Infantil en Cantabria. Aspectos Generales. Disponible en: <http://www.saludcantabria.es/uploads/pdf/profesionales/Hipoacusia%20justificaci%C3%B3n.pdf>
- (8) Delgado Domínguez J. Grupo PrevInfad/PAPPS Infancia y Adolescencia. Detección precoz de la hipoacusia infantil. Rev Pediatr Aten Primaria [revista en Internet] Abril – Junio 2011 [acceso febrero 2016]; 13(50): 279-297. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1139-76322011000200012&script=sci\\_arttext](http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1139-76322011000200012&script=sci_arttext)
- (9) Ministerio de Sanidad y Consumo, CODEPEH [Internet] El Libro Blanco sobre Hipoacusia. Detección precoz de la Hipoacusia en recién nacidos. [acceso noviembre 2015]. Disponible en: <http://www.msssi.gob.es/profesionales/saludPublica/prevPromocion/maternalInfantil/docs/hipoacusia.pdf>
- (10) Alzina de Aguilar V. Detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido. Anales de Pediatría [revista en Internet]. 2005 [acceso marzo 2016]; 63(3): 193-198. Disponible en: <http://www.analesdepediatría.org/es/deteccion-precoz-hipoacusia-el-recien/articulo/13078480/>

- (11) Aránguez Moreno G. Diagnóstico de la hipoacusia infantil. An Pediatr [revista en Internet] 2003; 01(1): 24-28. Disponible en: <http://www.analesdepediatria.org/es/diagnostico-hipoacusia-infantil/articulo/13054782/>
- (12) Google sites [Internet]. [acceso febrero 2016] Síndromes de Hipoacusias de Transmisión y de Percepción. Breve reseña anatomofisiológica. Disponible en: [https://fdb2bf04-a-62cb3a1a-sites.googlegroups.com/site/imgrep2/ftp/cap.1.libro.2.pdf?attachauth=ANoY7coHQeliYP2Z-Ha8q3gMJZhB2KeYnhRbtFDvewA\\_VwF-NKNRlws4C9Hh4390WC\\_tYgz5zbvYTAkFyvqo1jvGSoRm53ttKGkO--VJ8qtSbAt1GS6k4YitLlinxY3VsyUGtbvTT1jUJ\\_DETZTXC\\_3UCFxfWqjQAGWN0tA1g-fUJSwzImEvTtzfvvHezXwM8pZxiLiv3Q1tqec0yWJh\\_Gen5hjE\\_PteA%3D%3D&attredirects=0](https://fdb2bf04-a-62cb3a1a-sites.googlegroups.com/site/imgrep2/ftp/cap.1.libro.2.pdf?attachauth=ANoY7coHQeliYP2Z-Ha8q3gMJZhB2KeYnhRbtFDvewA_VwF-NKNRlws4C9Hh4390WC_tYgz5zbvYTAkFyvqo1jvGSoRm53ttKGkO--VJ8qtSbAt1GS6k4YitLlinxY3VsyUGtbvTT1jUJ_DETZTXC_3UCFxfWqjQAGWN0tA1g-fUJSwzImEvTtzfvvHezXwM8pZxiLiv3Q1tqec0yWJh_Gen5hjE_PteA%3D%3D&attredirects=0)
- (13) Santos S. Hipoacusia Neurosensorial Infantil: Estudio retrospectivo de factores de riesgo y etiología. [tesis doctoral] Madrid: Universidad Complutense de Madrid; 2004.
- (14) MED-EL [Internet]. 2015 [acceso marzo 2016] Anatomía del oído. Disponible en: <http://www.medel.com/es/anatomy-of-the-ear/>
- (15) Nguyen S.H. Anatomía. Cabeza y Cuello. El oído. En: Nguyen S.H., Manual de Anatomía Fisiología Humana. 3ª ed. Madrid: Difusión Avances de Enfermería; 2007. p.14-17.
- (16) Nguyen S.H. Fisiología. Los Órganos de los Sentidos. El oído. En: Nguyen S.H., Manual de Anatomía Fisiología Humana. 3ª ed. Madrid: Difusión Avances de Enfermería; 2007. p.303-306.
- (17) Hernández Herrera RJ, Hernández Aguirre LM, Castillo Martínez NE, Rosa Mireles N, Martínez Elizondo J, Alcalá Galván LG, et al. Tamizaje y confirmación diagnóstica de hipoacusia. Neonatos de alto riesgo versus población abierta. Rev Méd Inst Mex Seguro Soc [revista en Internet] 2007 [acceso marzo 2016]; 45(5): 421-426. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/imss/im-2007/im075b.pdf>
- (18) Fontané Ventura J. Déficit auditivo. Retraso en el habla de origen audígeno. Rev Neurol 2005 [acceso febrero 2016]; 41 (Supl 1): 25-37. Disponible en: <http://www.neurologia.com/pdf/Web/41S01/tS01S025.pdf>
- (19) Guerra Jiménez G, Viera Artiles J, Mateos M, González Aguado R, González Falcón JC, Borkoski Barreiro S, et al. Beneficios comunicativos de la implantación coclear bilateral. Estudio retrospectivo en niños de 12 años. Acta Otorrinolaringol Esp [revista en Internet] 2013 [acceso febrero 2016]; 64(6): 409-415. Disponible en: <http://www.elsevierinstituciones.com/ficheros/pdf/102/102v64n06a90252704pdf001.pdf>
- (20) Benito Orejas JI, Silva Rico JC. Hipoacusia: identificación e intervenciones precoces. Pediatría Integral [revista en Internet] Junio 2013 [acceso abril 2016]; 17(5): 330-342. Disponible en: <http://apapcanarias.org/files/november13/Hipoacusia.%20Leer%20Septiembre.pdf>
- (21) Trinidad Ramos G, Pando Pinto J, Vega Cuadri A, Serrano Berrocal M, Trinidad Ruiz G, Blasco Huelva A. Detección precoz de hipoacusia en recién nacidos mediante otoemisiones acústicas evocadas transitorias. An Esp Pediatr [revista en Internet] 1999 [acceso marzo 2016]; 50(2): 166-171. Disponible en: [http://www.usbadajoz.es/web\\_biblio/publi/apediat1999-166-171.pdf](http://www.usbadajoz.es/web_biblio/publi/apediat1999-166-171.pdf)

- (22) Texas School for the Blind and Visually Impaired [Internet]. Utah: Karl R; 2002 [acceso diciembre 2015]. Early Hearing Detection and Intervention. Disponible en: <https://www.tsbvi.edu/seehear/spring02/hearing.htm>
- (23) Ferreira R, Basile L, Munyo A, Añazo G. Emisiones otoacústicas en recién nacidos con factores de riesgo auditivo. Arch Pediatr Urug [revista en Internet]. Agosto 2003 [acceso abril 2016]; 74(3): 197-202. Disponible en: [http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S1688-124920033000300008&script=sci\\_arttext](http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?pid=S1688-124920033000300008&script=sci_arttext)
- (24) Monsalve González A, Núñez Batalla F. La importancia del diagnóstico e intervención temprana para el desarrollo de los niños sordos: Los programas de detección precoz de la hipoacusia. Interv Psicosoc [revista en Internet] 2006 [acceso noviembre 2016]; 15(1): 7-28. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1132-05592006000100002&script=sci\\_arttext](http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1132-05592006000100002&script=sci_arttext)
- (25) Martín Zurro A, Gené Badia J, Subías Loren P. Actividades preventivas y de promoción de la salud. Atención Primaria. 4ª ed. Madrid: Harcourt Brace 1999: 421-437
- (26) Granell J, Gavilanes J, Herrero J, Sanchez Jara JL, Velasco MJ, Martin G. Is universal newborn hearing screening more efficient with auditory evoked potentials compared to otoacoustic emissions? Acta Otorrinolaringol (english edition) [revista en Internet] abril 2008 [acceso febrero 2016]; 59(4): 170-175. Disponible en: [http://apps.elsevier.es/watermark/ctl\\_servlet? f=10&pident\\_articulo=13119665&pident\\_usuario=0&pcontactid=&pident\\_revista=102&ty=32&accion=L&origen=zonadelectura&web=www.elsevier.es&lan=es&fichero=102v59n04a13119665pdf001\\_2.pdf](http://apps.elsevier.es/watermark/ctl_servlet? f=10&pident_articulo=13119665&pident_usuario=0&pcontactid=&pident_revista=102&ty=32&accion=L&origen=zonadelectura&web=www.elsevier.es&lan=es&fichero=102v59n04a13119665pdf001_2.pdf)
- (27) Nuñez Batalla F, Jaudenes Casaubon C, Sequi Canet JM, Vivanco Allende A, Zubicaray Ugarteche J. CODEPEH 2014 recommendations for the early detection of delayed hearing loss. An Pediatr (english edition) [revista en Internet] Forthcoming 2016.
- (28) Cubells Fuentes JM, Gairí Tahull JM. Cribado neonatal de la sordera mediante otoemisiones acústicas evocadas. An Esp Pediatr [revista en Internet]; 2000 [acceso abril 2016]; 53(6): 586-591. Disponible en: <http://www.analesdepediatria.org/es/linkresolver/cribado-neonatal-sordera-mediante-otoemisiones/S1695403300775035/>
- (29) Palomeque Vera JM, Fernández Prada M, Gómez Hervás J, Sainz Quevedo M. Edad de implantación coclear y consolidación del programa de detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido. [carta a la dirección] Rev Pediatr Aten Primaria [revista en Internet] 2014 [acceso marzo 2016]; 15: 189-190. Disponible en: [http://www.pap.es/FrontOffice/PAP/front/Articulos/Articulo/\\_IXus5l\\_LjPpSLgsDZd34EpequBk4qFW9](http://www.pap.es/FrontOffice/PAP/front/Articulos/Articulo/_IXus5l_LjPpSLgsDZd34EpequBk4qFW9)
- (30) American Speech-Language-Hearing Association (ASHA) [Internet] Joint Committee on Infant Hearing (2007). Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. Disponible en: <http://www.asha.org/policy/PS2007-00281/>
- (31) Gobierno de Cantabria. Consejería de Sanidad [Internet]. 2013 [acceso febrero 2016] Programas de prevención y Salud. Hipoacusia infantil. Disponible en: <http://www.saludcantabria.es/index.php?page=hipoacusia-infantil-2>

- (32) Trinidad G, Alzina V, Jáudenes C, Nuéz F, Sequí JM. CODEPEH. Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de Hipoacusias para 2010. Confederación Española de Familias de Personas Sordas (FIAPAS) 2009; 131(Separata)
- (33) Paisán Grisolia L, Sota Busselo I, Muga Zurriarán O, Imaz Murgiondo M. El recién nacido de bajo peso. Protocolos Diagnósticos Terapéuticos de la AEP: Neonatología 2008 [acceso marzo 2016]; 9: 78-84. Disponible en: [https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/9\\_1.pdf](https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/9_1.pdf)
- (34) Urdiales J, Iglesias E, Fernández I, Casares G, Piquero J, Fernández M, et al. Revisión de los métodos de screening en hipoacusias. (revisión) Bol Pediatr [revista en Internet] 2003 [acceso marzo 2016]; 43(185): 272-280. Disponible en: [https://www.sccalp.org/documents/0000/0949/BolPediatr2003\\_43\\_272-280.pdf](https://www.sccalp.org/documents/0000/0949/BolPediatr2003_43_272-280.pdf)
- (35) Martínez Ibargüen A, Sánchez del Rey A, Santaolalla F. Otoemisiones acústicas. Concepto y aplicaciones clínicas. En: Salesa E, Perelló E, Bonavida A, Tratado de Audiología. Masson; 2005
- (36) Torrico Román P, Trinidad Ramos G, Cáceres Morillo MC, Lozano Sánchez S, López-Ríos Velasco J. Detección precoz de hipoacusias en recién nacidos mediante otoemisiones acústicas con Echocheck®. An Esp Pediatr [revista en Internet] 2001 [acceso abril 2016]; 54(3): 283-289. Disponible en: <http://www.analesdepediatria.org/es/linkresolver/deteccion-precoz-hipoacusias-recien-nacidos/S1695403301775273/>
- (37) Huarte Irujo A. Diagnóstico Audiológico. En: Trinidad G, Jáudenes C (coord.), Sordera Infantil. Del diagnóstico precoz a la inclusión educativa. Guía práctica para el abordaje interdisciplinar. 2ª ed. Madrid: Confederación Española de Familias de Personas Sordas (FIAPAS); 2012. p.91-117.
- (38) Gobierno de Cantabria, Grupo de Trabajo del PSIAC. Programa de Salud de la Infancia y la Adolescencia de Cantabria (PSIAC) Comunidad Autónoma de Cantabria: Gobierno de Cantabria, Consejería de Sanidad y Servicios Sociales, Dirección General de Sanidad Pública. 2014.
- (39) Ptok M. Early detection of hearing impairment in newborns and infants. Dtsch Arztebl Int (english edition) [revista en Internet] 2011 [acceso mayo 2016]; 108(25): 426-431. Disponible en: <https://www.aerzteblatt.de/pdf/DI/108/25/m426.pdf>
- (40) Santos S. Aspectos bioéticos en implantes cocleares pediátricos. Acta Otorrinolaringol Esp [revista en Internet] 2002 [acceso abril 2016]; 53(8): 547-558. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0001651902783489>
- (41) Manrique Rodríguez M, Huarte Irujo A, Morera Pérez C. Tratamiento Médico-quirúrgico. En: Trinidad G, Jáudenes C (coord.), Sordera Infantil. Del diagnóstico precoz a la inclusión educativa. Guía práctica para el abordaje interdisciplinar. 2ª ed. Madrid: Confederación Española de Familias de Personas Sordas (FIAPAS); 2012. p.131-148.
- (42) Alonso Álvarez LJ, Guntín García M, Ibañez Martín MI, Martínez Ofretorio C, Valdivielso Ausín MJ. Adaptación protésica infantil. En: Trinidad G, Jáudenes C (coord.), Sordera Infantil. Del diagnóstico precoz a la inclusión educativa. Guía práctica para el abordaje interdisciplinar. 2ª

- ed. Madrid: Confederación Española de Familias de Personas Sordas (FIAPAS); 2012. p.149-162.
- (43) Yücel E, Aslan F, Burcu Özkan H, Sennaroğlu L. Recent Rehabilitation Experience with Pediatric ABI Users. J Int Adv Otol [revista en Internet] 2015 [acceso marzo 2016]; 11(2):110-113. Disponible en: <http://www.advancedotology.org/sayilar/88/buyuk/110-113.pdf>
- (44) Martínez Beneyto P, Morant A, Pitarch MI, Latorre E, Platero A, Marco J. La implantación coclear pediátrica en el periodo crítico de la vía auditiva, nuestra experiencia. Acta Otorrinolaringol Esp [revista en Internet] 2009 [acceso mayo 2016]; 60(5): 311-317. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-acta-otorrinolaringologica-espanola-102-articulo-la-implantacion-coclear-pediatica-el-13141549>
- (45) Carro Fernández P. Hipoacusia infantil: Comunicar malas noticias. Auditio: Revista Electrónica de Audiología [revista en Internet] 2015 [acceso abril 2016]; 4(1): 9-19. Disponible en: <http://www.auditio.com/docs/File/vol4/1/040103.pdf>
- (46) Confederación Estatal de personas sordas. [Internet] CNS; 2013 [acceso marzo 2016] Lengua de signos. Disponible en: <http://www.cnse.es/lengua.php>
- (47) Sacks O. Veo una voz: viaje al mundo de los sordos. Neurología [revista en Internet] 2004 [acceso abril 2016]; 19(2): 86-87. Disponible en: <http://neuroharte.org/multimedia/documentos/Veo%20una%20voz.%20Viaje%20al%20mundo%20de%20los%20sordos.pdf>
- (48) Rodríguez González MA, Fundación ONCE. Lenguaje de signos. Barcelona: Confederación Nacional de Sordos de España; 1992.
- (49) Camacho Sedano MC, Gutiérrez Farfán IS, Chamlati Aguirre LE, Alfaro Rodríguez A, Avila Luna A, Arch Tirado E. Valoración de la audición residual en pacientes postimplante coclear mediante audiometría y potenciales evocados auditivos de estado estable. Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología 2013; 33(3): 117-125.
- (50) Jáudenes Casaubón C. Atención temprana. Atención y apoyo a la familia. En: Trinidad G, Jáudenes C (coord.), Sordera Infantil. Del diagnóstico precoz a la inclusión educativa. Guía práctica para el abordaje interdisciplinar. 2ª ed. Madrid: Confederación Española de Familias de Personas Sordas (FIAPAS); 2012. p.177-189.
- (51) Ulloa Hernández C, Velasco Cuevas H. Atención educativa al alumnado con sordera. En: Trinidad G, Jáudenes C (coord.), Sordera Infantil. Del diagnóstico precoz a la inclusión educativa. Guía práctica para el abordaje interdisciplinar. 2ª ed. Madrid: Confederación Española de Familias de Personas Sordas (FIAPAS); 2012. p.193-211.
- (52) Lavilla MJ. La importancia de la detección precoz de las hipoacusias leves-moderadas en la infancia. Confederación Española de Familias de Personas Sordas (FIAPAS) 2013; 145(Separata)

## ANEXOS

### 1. Comparación decibelios (dB) con sonidos reales.

140 dB	Umbral del dolor
130 dB	Avión despegando
120 dB	Motor de avión en marcha
110 dB	Concierto
100 dB	Perforadora eléctrica
90 dB	Tráfico
80 dB	Tren
70 dB	Aspiradora
50 – 60 dB	Aglomeración de gente
40 dB	Conversación normal
20 dB	Biblioteca
10 dB	Ruido del campo
0 dB	Umbral de la audición

*Anexo 1: Tabla comparativa de dB con sonidos reales<sup>3</sup>.*

## 2. Test de Apgar

<b>SIGNO PUNTOS</b>	<b>Frecuencia cardíaca</b>	<b>Movimientos respiratorios</b>	<b>Color de la piel</b>	<b>Tono muscular</b>	<b>Respuesta a estímulos</b>
<b>2</b>	>100 por minuto	Buen llanto (fuerte)	Normal Rosada	Movimientos activos	Enérgica
<b>1</b>	<100 por minuto	Lentos Irregulares	Normal (salvo manos y pies cianóticos)	Extremidades flexionadas	Muecas
<b>0</b>	Ausente	Ausente	Cianosis y palidez	Flacidez generalizada	Nula

*Anexo 2: Test de Apgar, por la Dra. V. Apgar, 1952.*