

Hipoacusias en la infancia

M. Pinilla Urraca

Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Puerta de Hierro. Majadahonda. Madrid. España

RESUMEN

El pediatra de Atención Primaria debe conocer que la detección y tratamiento precoz de la pérdida auditiva va evitar alteraciones en la adquisición del lenguaje oral, así como de otros procesos cognitivos más complejos. Su papel es fundamental en el control y seguimiento de la hipoacusia infantil, reconociendo a los niños que están en riesgo o sufren hipoacusia congénita o adquirida, valorando su nivel auditivo y el estado del oído medio, y derivando a centros especializados en el diagnóstico y tratamiento de las hipoacusias infantiles.

INTRODUCCIÓN

La adquisición del lenguaje se desarrolla bajo la influencia del estímulo sonoro, y su ausencia provoca una reorganización cortical que, tras el periodo crítico comprendido entre el nacimiento y los 3 años de edad, dificulta la capacidad de percibir adecuadamente y provoca efectos en el desarrollo del lenguaje oral, intelectual, emocional y social del niño¹.

En España, alrededor de 2000 familias tienen cada año un hijo con discapacidad auditiva, cuyos padres son normooyentes en más del 90%². Según la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH), el 80% de las sorderas infantiles están presentes en el momento del nacimiento y el resto son adquiridas o de comienzo tardío³. Afecta a uno de cada mil niños de forma severa y profunda bilateral, ascendiendo a cinco de cada mil niños si se considera a los recién nacidos con hipoacusia de cualquier grado. La prevalencia de la hipoacusia permanente alcanza el 2,7% antes de los 5 años de edad y del 3,5% en la adolescencia. La incidencia de hipoacusia puede llegar a ser diez veces superior a la de la población general en los recién nacidos con determinados factores de riesgo, como complicaciones que han precisado cuidados en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales, hiperbilirrubinemia grave y precoz, así como historia familiar de hipoacusia infantil⁴.

Actualmente todas las comunidades autónomas de España tienen programas de detección precoz de la hipoacusia de forma universal, y no solo en población con factores de riesgo, lo que constituye el pilar principal para el diagnóstico y tratamiento precoz de estos niños. El papel de Atención Primaria es fundamental en el seguimiento de los niños detectados y en el reconocimiento de otros casos de sordera adquirida después del periodo neonatal⁵.

CLASIFICACIÓN

Ante un niño con hipoacusia se debe conocer dónde se encuentra localizada la lesión, qué grado de pérdida auditiva tiene y, lo más importante, en qué momento del desarrollo se está produciendo dicha pérdida.

Según la localización de la lesión⁶:

- Hipoacusia de transmisión o conductiva: afectación mecánica del oído externo o medio que provoca una pérdida auditiva máxima de 60 dB.
- Hipoacusia de percepción o neurosensorial: daño en el órgano de Corti (sensorial) o en la vía auditiva (neural), que conduce a una pérdida auditiva superior a 60 dB.
- Hipoacusia mixta, cuando se asocian ambos tipos de hipoacusia conductiva y neurosensorial.
- Hipoacusia central, si hay dificultades en el procesamiento perceptual de la información auditiva a nivel cerebral.

Según el grado de pérdida auditiva: siguiendo las normas de la Bureau International d'Audiophonologie (BIAP 1997)⁷, se clasifican según la intensidad del sonido más débil que puede percibir en: leves (21-40 dB), moderadas (41-70 dB), severas (71-90 dB) y profundas (> 90 dB).

Según el momento de aparición del déficit auditivo respecto a la adquisición del lenguaje^{1,2,5}:

- Hipoacusia prelocutiva o prelingual, antes de la aparición del lenguaje (0-2 años).

- Hipoacusia perilocutiva (2-4 años).
- Hipoacusia postlocutiva o poslingual, después de la adquisición del lenguaje.

EVALUACIÓN Y MANEJO DE LA HIPOACUSIA EN NIÑOS

Los niños con pérdida auditiva pre- o perilocutiva bilateral y de intensidad severa-profunda deben ser diagnosticados y tratados precozmente para que el desarrollo del lenguaje sea correcto. En muchos casos han sido detectados en los primeros días de vida en el cribado auditivo, pero en los otros casos, de falsos positivos o negativos, es el pediatra de Atención Primaria el que debe orientar al correcto diagnóstico y canalizar de forma adecuada la atención especializada que debe recibir el niño⁵.

Es importante tener conocimiento de las causas de sordera infantil (Tabla 1). La causa genética de las sorderas prelocutivas en los países desarrollados constituye un 50-60% de los casos. Aproximadamente el 30% de estos casos van a formar parte de alrededor de los 600 síndromes que asocian hipoacusia, entre los que destaca el síndrome de Pendred, de herencia autosómica recesiva, que asocia la hipoacusia neurosensorial a bocio por alteraciones de la pendrina, una proteína presente en células del tiroides, el oído interno y el riñón. Hasta en un 70% de los casos, la hipoacusia no se asocia a otras alteraciones y no hay antecedentes cercanos de hipoacusia; su herencia es autosómica recesiva, y la más relevante es la mutación del

gen *GJB2* (conexina 26). Un 35-40% de las hipoacusias en la infancia son adquiridas, por infecciones por citomegalovirus (CMV), tóxicos, alteraciones metabólicas, etc., prenatales, perinatales o posnatales^{1-3,6}. En otros casos (10-20%) no vamos a poder conocer la causa.

Programa de detección e intervención precoz de la hipoacusia (Plan 1-3-6)

Según la CODEPEH (2010), con el fin de detectar todas las hipoacusias congénitas se practicará el cribado auditivo universal; se acepta que la técnica más apropiada son los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) automáticos, y se incluye en este programa cribado, diagnóstico y atención precoz, siguiendo el plan 1-3-6⁸:

- 1: todos los recién nacidos deben ser cribados auditivamente antes de dejar el hospital o en el primer mes de edad corregida para prematuros.
- 3: los que no pasen el cribado auditivo, tendrán un diagnóstico audiológico con 3 meses de edad corregida.
- 6: en todos los niños con hipoacusia permanente se debe iniciar la intervención terapéutica adecuada a los 6 meses de edad corregida.

El pediatra de Atención Primaria debe controlar el seguimiento de este proceso y participar, junto con los servicios de apoyo, en la información aportada por la familia para lograr el objetivo de este programa, que es el desarrollo del lenguaje y de las habilidades sociales similares a los niños con audición normal en el momento de la escolarización (Figura 1).

Tabla 1. Causas de sordera infantil.

Genéticas
<ul style="list-style-type: none"> • Autosómica recesiva (hipoacusia profunda o de tonos altos aislada, síndrome de Lange-Jerevell-Nielsen, síndrome de Pendred, síndrome de Usher...) • Autosómica dominante (hipoacusia profunda aislada, síndrome de Waardenbrug, síndrome de Treacher Collins, síndrome de Alport...) • Recesiva ligada al cromosoma X (asociada al daltonismo, síndrome de Alport) • Mitocondriales (síndrome de Kearns-Sayre)
Adquiridas
<ul style="list-style-type: none"> • Infecciones: <ul style="list-style-type: none"> – Congénitas: toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes simple, sífilis – Meningitis bacteriana, parotiditis, mastoiditis • Hiperbilirrubinemia • Complicaciones de la prematuridad • Ototoxicidad: <ul style="list-style-type: none"> – Antibióticos: aminoglucósidos, vancomicina, eritromicina, polimixina B – Furosemida, cisplatino, quinina, cloroquina, carbamacepina, salicilatos, etc. • Traumatismo craneal: fractura de peñasco, perforación timpánica traumática, luxación oscular
Malformativas
<ul style="list-style-type: none"> • Microsomia hemifacial, microotia • Síndrome de Goldenhar • Síndrome de Treacher Collins • Malformación Mondini

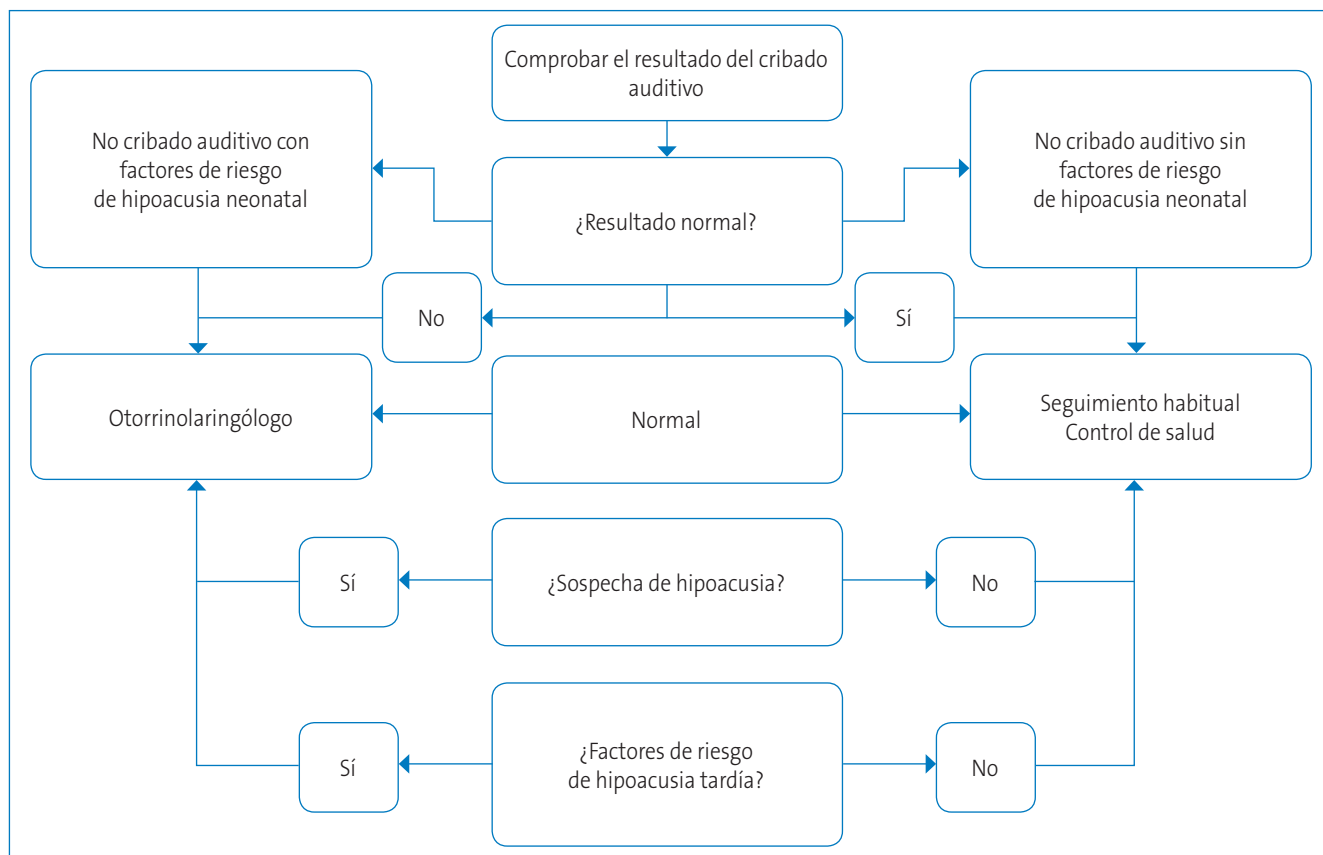


Figura 1. Algoritmo de cribado auditivo desde Atención Primaria.

Indicadores de riesgo de hipoacusia infantil

La mayoría de los neonatos con hipoacusia congénita se identifican en el cribado auditivo universal, pero alrededor del 20% manifiestan una hipoacusia tardía³.

El pediatra debe conocer estos indicadores de riesgo^{4,9} (Tabla 2), que en la actualidad se recogen en una única lista y no por edad de aparición, como se recogía previamente, y tener en cuenta que:

- Independientemente de que el cribado auditivo neonatal y el seguimiento posterior sean normales, el niño con indicadores de riesgo de hipoacusia será remitido para evaluación audiológica por el especialista al menos una vez entre los 24 y 30 meses de edad.
- Los niños con indicadores de riesgo de elevada incidencia de hipoacusia tardía, como la oxigenación extracorpórea o infección por CMV, deben ser evaluados cada 6-9 meses aproximadamente.

Valoración y seguimiento

En las visitas del Programa de Salud Infantil se deben valorar las habilidades auditivas y del desarrollo del habla (Tablas 3 y 4).

La **historia clínica** debe incluir la historia auditiva familiar de al menos tres generaciones, así como indicadores de riesgo pre-, peri- y/o posnatales¹⁰.

La otoscopia es una exploración indispensable en los niños con sospecha de hipoacusia. El impacto en la audición de la presencia de un tapón de cerumen o de una otitis media serosa (OMS) es mayor en niños con hipoacusia sensorial y se debe remitir de forma preferente al especialista en Otorrinolaringología (ORL). Sin embargo, el niño sin hipoacusia previa se remitirá al especialista si la OMS persiste más de 3 meses¹.

La **exploración** se debe completar con el examen físico en busca de estigmas a nivel de oídos, ojos, sistemas musculoesquelético, renal y nervioso que con frecuencia se asocian a hipoacusia (Tabla 2).

Una exploración oftalmológica es fundamental, ya que hasta el 50% de los niños con hipoacusia severa-profunda tienen alteraciones oculares como coriorretinitis, colobomas, miopía severa y retinitis pigmentaria².

Se completará con una exploración neurológica, incluyendo pruebas de la marcha y del equilibrio para valorar la función vestibular.

Tabla 2. **Indicadores de riesgo recomendados por la CODEPEH y adaptada del JCIH 2007.**

1	Sospecha de hipoacusia o de un retraso del desarrollo o en la adquisición del lenguaje
2	Historia familiar de hipoacusia infantil permanente ^a
3	Ingreso en UCI neonatal mayor de 5 días con oxigenación extracorpórea ^a , ventilación asistida, antibióticos ototóxicos (gentamicina, tobramicina), diuréticos de asa (furosemida). Hiperbilirrubinemia que requiera exanguinotransfusión independientemente de la duración del ingreso
4	Infecciones intraútero ^a , como citomegalovirus, herpes, rubéola, sífilis y toxoplasmosis
5	Anomalías craneofaciales, incluidas las que afectan el pabellón y conducto auditivo y malformaciones del hueso temporal. Estigmas físicos asociados a la hipoacusia: <ul style="list-style-type: none"> • Apéndices o fositas preauriculares • Quistes, hendiduras o fistulas branquiales • Heterocromia del iris • Hipertelorismo • Telecantus • Mechón de cabello frontal blanco • Pigmentación anómala de la piel • Labio leporino, paladar hendido • Asimetría y/o hipoplasia de la estructura facial • Microcefalia
6	Hallazgos físicos, tales como un mechón de cabello frontal blanco, que se asocian con un síndrome que incluya una sordera neurosensorial o transmisiva permanente
7	Síndromes asociados con hipoacusia progresiva o de aparición tardía, tales como la neurofibromatosis ^a , la osteopetrosis y síndrome de Usher. Otros síndromes frecuentemente identificados incluyen el Waardenburg, Alport, Pendred y Jervell and Lang-Nielsson
8	Enfermedades neurodegenerativas ^a , tales como el síndrome de Hunter, neuropatías sensorimotoras, tales como la ataxia de Friederich y el síndrome de Charcor-Marie-Tooth
9	Infecciones posnatales asociadas con hipoacusia neurosensorial, incluyendo meningitis bacteriana y vírica confirmadas (especialmente los virus herpes y varicela) ^a
10	Traumatismo craneal, especialmente de base de cráneo o fractura temporal que requiere hospitalización
11	Quimioterapia ^a
12	Enfermedades endocrinas como el hipotiroidismo ^b

^aGran probabilidad de hipoacusia de desarrollo tardío.

^bIndicador añadido Alzina de Aguilar, Aznárez Sanado y Huarte Irujo².

Tabla 3. **Criterios de desarrollo normal, establecidos por el Programa de Actividades Preventivas y de Promoción de la Salud (PAPPS).**

(0-4) 3 meses	Se asusta con los ruidos Se tranquiliza con la voz materna Cesa su actividad, momentáneamente, con una conversación o con música
(5-6) 6 meses	Localiza los sonidos en el plano horizontal Se vuelve hacia un ruido fuera del alcance de su vista Balbucea Imita ruidos a su manera
(7-12) 12 meses	Localiza los sonidos en cualquier plano Reacciona ante su nombre Reconoce una melodía Entiende palabras y órdenes sencillas
(13-15) 15 meses	Señalar un ruido inesperado o a personas u objetos familiares, si se le pide
(16-18) 18 meses	Entender y seguir indicaciones sencillas, sin gestos Dice alguna palabra reconocible Reconoce ruidos familiares Se le puede enseñar a dirigirse a un juguete (situado en la línea media) al oír una señal
(19-24) 2 años	Señala las partes del cuerpo cuando se le pide Entiende una palabra o frase con voz cuchicheada Reproduce pequeñas melodías infantiles Dice frases de dos palabras Entiende una orden compleja
(24-36) 3 años	Se expresa con frases Escucha y entiende pequeños cuentos Participa en conversaciones de familia, ¿quién?, ¿dónde?, ¿qué?

Tabla 4. Criterios para solicitar valoración audiológica por presentar retraso del habla, establecidos por el Programa de Actividades Preventivas y de Promoción de la Salud (PAPPS).

12 meses	No balbucea No imitación vocal
18 meses	No utiliza palabras aisladas
24 meses	Vocabulario de palabras aisladas con 10 o menos palabras
30 meses	Menos de 100 palabras; no se aprecian combinaciones de dos palabras; ininteligible
36 meses	Menos de 200 palabras No usa frases telegráficas Claridad < 50%
48 meses	Menos de 600 palabras No usa frases sencillas Claridad < 80%

Los objetivos de estos estudios son diagnosticar si el niño presenta hipoacusia y si esta es aislada o se encuentra integrada en un síndrome o asociada a otras enfermedades, así como valorar otras discapacidades psicomotoras o neuropsicológicas que puedan asociarse a la hipoacusia y que hay que conocer para optimizar del abordaje terapéutico de estos niños.

Ante la sospecha de una pérdida auditiva, no se debe esperar a ver la evolución, sino que el niño debe ser inmediatamente derivado al especialista ORL para completar su estudio. El diagnóstico de la causa específica de la hipoacusia del niño va a proporcionar información del pronóstico, el planteamiento terapéutico adecuado, el beneficio psicológico del conocimiento de la causa de la enfermedad y a ayudar a la prevención de la enfermedad (consejo genético).

Evaluación audiológica

Esta información se recoge en el artículo anterior del monográfico, "Evaluación de la audición"¹¹.

TRATAMIENTO

El éxito del tratamiento de la hipoacusia en el niño reside en el diagnóstico precoz y preciso que permita iniciar una atención temprana específica. La actuación debe ser multidisciplinar y coordinada por los diferentes profesionales (ORL, pediatra, audioprotesista, logopeda, psicopedagogo y educador) para ofrecer a las familias la información adecuada para que puedan tomar una decisión^{9,12}.

Factores como la edad del niño, la etiología, localización de la lesión (transmisión o neurosensorial) y la intensidad de la hipoacusia van a influir en la decisión de tratamientos médico-quirúrgicos y de ayudas tecnológicas.

Hipoacusias de transmisión

Este tipo de hipoacusia suele estar en relación con la otitis media y sus secuelas (perforaciones, atelectasias timpánicas, timpanoesclerosis, colesteatoma, lesiones osiculares, etc.), y con menos frecuencia es derivada de malformaciones congénitas de oído externo y/o medio.

El tratamiento adecuado de estas patologías, médico (sondo nasal correcto, tapando una fosa y luego la otra, corticoide nasal si hay congestión nasal, uso del dispositivo Otovent®, antibióticos si se producen reagudizaciones, antihistamínicos si existe un componente alérgico, descongestivos locales en mayores de 6 años y periodos menores de 6 días y siempre acompañado de Valsalva) y/o quirúrgico (drenajes transtimpánicos, adenoidectomía, timpanoplastias, etc.) e incluso audioprotésico (audífonos, implantes osteointegrados, etc.), lleva a minimizar consecuencias relevantes en el desarrollo del lenguaje^{2,12}.

Hipoacusias neurosensoriales

Es en este tipo de hipoacusias donde el tratamiento precoz y adecuado hace que cambie radicalmente la evolución natural que tendrían estos niños sin tratamiento alguno.

En un primer lugar, el audioprotesista debe seleccionar y adaptar una **audioprótesis**, generalmente en ambos oídos, antes del mes siguiente al diagnóstico, que será prescrita por el ORL, quien además debe controlar su evolución. Si, a pesar de la audioprótesis y de un apoyo intenso logopédico, el niño no progresa adecuadamente y su pérdida auditiva es de origen coclear, podría ser candidato a intervención quirúrgica y colocación de un **implante coclear** hacia el primer año de vida. En los casos de en los que existe una agenesia bilateral de las cócleas o una osificación de las mismas, los implantes se realizan a nivel de los núcleos cocleares localizados en el tronco cerebral (implantes auditivos de tronco cerebral)².

Uno de los aspectos importantes en el tratamiento de estos niños es promover la estimulación bilateral del sistema auditivo mediante una estimulación bimodal, empleando de forma simultánea un implante coclear en el oído con hipoacusia profunda y un audífono en el contralateral si presentan una hipoacusia severa, o bien dos implantes cocleares en los oídos si presentan hipoacusia profunda bilateral. Los niños sometidos a la estimulación bilateral son capaces de localizar los sonidos y mejoran la discriminación de la palabra incluso en ambientes ruidosos^{2,12}.

Todo esto debe estar acompañado de una **intervención logopédica y educativa temprana** destinada a favorecer el desarrollo de las potencialidades de las áreas auditivas y comunicativas

del niño, aprovechando el periodo de máxima plasticidad cerebral, teniendo en cuenta otros aspectos cognitivos, psicológicos y sociales. Es fundamental la participación de la familia, que requiere apoyo, asesoramiento y formación para poder comunicarse con su hijo desde el inicio. Además, a lo largo de la toda la escolarización es necesario un seguimiento continuado del alumno, una atención psicopedagógica que evalúe el rendimiento escolar y su socialización para asesorar a los profesores y a las familias. Asimismo, es importante valorar la necesidad de adaptación de equipos de apoyo auditivo y/o de recursos visuales (subtitulación, pantallas, rótulos, etc.) en el entorno educativo^{2,9,12}.

CUADERNO DEL PEDIATRA

- Comprobar que el niño haya pasado el cribado auditivo y que quede registrado en el Documento de Salud Infantil.
- Informar a la familia que significa “no pasar” el cribado auditivo, y pasos a seguir.
- Interrogar a la familia de los niños que “sí pasan” el cribado auditivo y no tienen factores de riesgo de hipoacusia sobre la audición y la adquisición del lenguaje en los controles periódicos del Programa de Salud Infantil.
- Remitir para estudio audiológico a los niños que “sí pasan” el cribado auditivo pero tienen factores de riesgo de hipoacusia, a los 6-9 meses si el riesgo es elevado o a los 24-30 meses si el riesgo es menor.
- Derivar para un estudio audiológico objetivo siempre que haya sospecha de hipoacusia, independientemente de la edad del niño, y en niños con dificultades en la exploración o con problemas del comportamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Benito Orejas JI, Silva Rico JC. Hipoacusia identificación e intervención precoces. *Pediatr Integral*. 2013;XVII:330-42.
2. Alzina de Aguilar V, Aznárez Sanado N, Huarte Irujo A. Tratamiento de la sordera en la infancia. *An Pediatr Contin*. 2012;10:334-42.
3. Núñez Batalla F, Jáudenes Casaubón C, Sequí Canet JM, Vivanco Allende A, Zubicaray-Ugarteche J. Recomendaciones CODEPEH 2014: detección precoz de la hipoacusia diferida, diagnóstico audiológico y adaptación audiotrófica temprana. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2016;67:45-53.
4. Núñez Batalla F, Trinidad Ramos G, Sequí Canet JM, Alzina de Aguilar V, Jáudenes-Casaubón C (CODEPEH). Indicadores de riesgo de hipoacusia neurosensorial infantil. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2012;63:382-90.
5. Delgado Domínguez JJ, Grupo PrevInfad/PAPPS Infancia y Adolescencia. Detección precoz de la hipoacusia infantil. *Rev Pediatr Aten Primaria*, 2011;13:279-97.
6. Smith RJH, Gooi A. Hearing impairment in children: etiology. En: UpToDate [en línea] [consultado el 13/06/2017]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/hearing-impairment-in-children-etiology>
7. Bureau International d'Audiophonologie. Recomendación BIAP 02/1. Lisboa; 1997.
8. Trinidad Ramos G, Alzina de Aguilar V, Jáudenes Casaubón C, Núñez Batalla F, Sequí Canet JM. Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) para 2010. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2010;61:69-77.
9. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *American Academy of Pediatrics. Pediatrics*. 2007;120:898-921.
10. Smith RJH, Gooi A. Hearing impairment in children: evaluation. En: UpToDate [en línea] [consultado el 13/06/2017]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/hearing-impairment-in-children-evaluation>
11. Pinilla Urraca M. Evaluación de la audición. *FAPap Monogr*. 2017; 1:12-7.
12. Smith RJH, Gooi A. Hearing impairment in children: treatment. En: UpToDate [en línea] [consultado el 13/06/2017]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/hearing-impairment-in-children-treatment>

LECTURAS RECOMENDADAS

- Benito Orejas JI, Silva Rico JC. Hipoacusia identificación e intervención precoces. *Pediatr Integral*. 2013;XVII:330-42.
Otorrinolaringólogo y pediatra unen sus conocimientos y experiencia para describir de forma clara, concisa y atractiva todos los aspectos de la hipoacusia infantil, para su identificación e intervención terapéutica lo más precoz posible.
- Alzina de Aguilar V, Aznárez Sanado N, Huarte Irujo A. Tratamiento de la sordera en la infancia. *An Pediatr Contin*. 2012;10:334-42.
Artículo que muestra la perspectiva pediátrica y otorrinolaringológica de la hipoacusia infantil, con especial atención a su tratamiento. Con puntos clave y apartados de lectura rápida, un apartado de bibliografía recomendada y comentada, así como citas bibliográficas destacando su importancia y haciendo énfasis en el aspecto que tratan.
- Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *American Academy of Pediatrics. Pediatrics*. 2007;120:898-921.
Documento de referencia en donde se describen los programas de detección e intervención precoz en la hipoacusia infantil, así como el método de actuación y del tiempo del que se dispone para ponerlo en práctica.