

PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CHILE



ESCUELA DE MEDICINA

OTORRINOLARINGOLOGÍA

Diagnóstico Precoz, Estudio y Manejo de la Hipoacusia en el Niño

DR. RODRIGO ÍÑIGUEZ CUADRA

INTRODUCCION Y RECOMENDACIONES DEL GES (AUGE o GES 2013) PARA HIPOACUSIA MODERADA EN EL NIÑO MENOR DE 2 AÑOS

El diagnóstico precoz de la hipoacusia en el niño es un tema fundamental, ya que pesquisar a muy temprana edad permitirá diagnosticar oportunamente y rehabilitar la hipoacusia en una persona que de esta forma podrá insertarse en la sociedad con oportunidades más adecuadas, completando un desarrollo más integral de sus potencialidades como persona, con mejores habilidades en su capacidad de comunicarse y de realizar una adecuada lectoescritura.

Con un diagnóstico precoz la hipoacusia tendrá un mejor pronóstico, por que al igual que la vía óptica, el estímulo auditivo es crítico para el desarrollo de la vía neurológica de la audición.

El diagnóstico de hipoacusia en el menor de 2 años estaria cubierto por el AUGE.

Para entender cual es la magnitud de la hipoacusia se hacen necesarios ciertos datos epidemiológicos:

La hipoacusia sensorineural (HSN) está presente en 1-2 de cada 1.000 recién nacidos vivos. De éstos, el 61% proviene de unidades de cuidados intensivos. Se ha promovido la detección, tratamiento y rehabilitación precoz para estos pacientes, con el consiguiente mejor pronóstico.

En niños con factores de alto riesgo de hipoacusia, que son normalmente niños que han debido permanecer en UCI de neonatología, se sabe que 1 a 3 de cada 100 de ellos presentarán hipoacusia.

Entre estos factores de riesgo se consideran parte de los reportados por el Joint committee on infant hearing en 2007:

- 1) Preocupación por parte del cuidador por la audición, habla, retraso del lenguaje o del desarrollo.
- 2) Antecedentes familiares de hipoacusia permanente.
- 3) Todos los recién nacidos ingresados a la UCI por más de 5 días (incluyendo uso de ECMO, ototóxicos, diuréticos de asa). Se incluye hiperbilirrubinemia que requiera recambio de sangre pero independientemente del número de días en UCI.
- 4) Infecciones intrauterinas (TORCHES: toxoplasma, Rubeola, CMV, Herpes, Sífilis)

- 5) Malformaciones craneofaciales incluyendo las alteraciones del pabellón auricular oído externo y hueso temporal.
- 6) Hallazgos del examen físico sugerentes de síndromes asociados a hipoacusia congénita.
- 7) Otros síndromes que se asocian a hipoacusia congénita o hipoacusia de aparición tardía como neurofibromatosis, osteopetrosis Usher, Waanderburg, Alport Pendred y Jervell, Lange-Nielson.
- 8) Desórdenes neurodegenerativos como el Síndrome de Hunter, ataxia de Friedreich y Síndrome de Charcot-Marie-Tooth.
- 9) Cultivo positivo para infecciones post natales asociadas a hipoacusia neurosensorial incluida la meningitis bacteriana y viral.
- 10) Trauma encefálico especialmente si compromete el hueso temporal.
- 11) Quimioterapia.

A pesar de que este es un grupo especialmente vulnerable, el estudio de los pacientes que presentan factores de riesgo para hipoacusia detecta sólo al 50% de los hipoacúsicos. Dicho de otra manera el 50 % de las hipoacusias congénitas no presenta factores de riesgo. Debido a lo anterior, numerosos países han establecido políticas de tamizaje universal para pesquisar hipoacusia en todos los recién nacidos vivos.

En el caso de EEUU, los principios y pautas de manejo para programas de detección e intervención precoz de la hipoacusia infantil, fueron propuestos el año 2000 y luego en 2007 por el Joint Committee on Infant Hearing. Entre los puntos más importantes de este consenso se señala:

- a) Todos los niños deben ser evaluados desde el punto de vista auditivo. Si al momento de nacer no se tiene acceso a métodos de tamizaje neonatal, el estudio debe realizarse antes del primer mes de vida. De la misma forma, todos los recién nacidos que requieran de unidad de cuidados intensivos deben ser examinados, desde el punto de vista auditivo, antes del alta.
- b) Todos los niños que no pasan el tamizaje inicial y/o subsiguientes tamizajes deben recibir una evaluación audiológica apropiada a fin de confirmar la presencia de una alteración auditiva antes de los tres meses de vida.
- c) Todos los niños con pérdida auditiva confirmada deben recibir tratamiento idealmente antes de los 6 meses.

Estos ideales no siempre se alcanzan en la práctica clínica pero se debe intentar llegar a ellos.

TAMIZAJE DE HIPOACUSIA NEONATAL EN CHILE

En el caso particular de Chile, la pesquisa de la hipoacusia aún no es universal.

Se realiza tamizaje universal para la detección de:

- hipotiroidismo congénito 1 : 3469 RN vivos
- fenilcetonuria 1 : 22622 RN vivos

Considerando que estas dos patologías presentan una incidencia menor que la hipoacusia se hace aún más necesario plantear una pesquisa de sordera para todos los recién nacidos.

Se han planteado distintas estrategias de tamizaje:

- 1) Tamizaje "oportunisto no sistemático": a partir de inquietud de padres o sospecha en control sano. Ocasiona un diagnóstico marcadamente más tardío en especial en niños sin factores de riesgo.
- 2) Tamizaje "Selectivo" sólo para niños con factores de riesgo. Pesquisa sólo al 50% de los hipocúsicos.
- 3) Tamizaje "Universal" a todos los recién nacidos. Permite un diagnóstico significativamente más precoz y un pronóstico de rehabilitación mucho mejor.

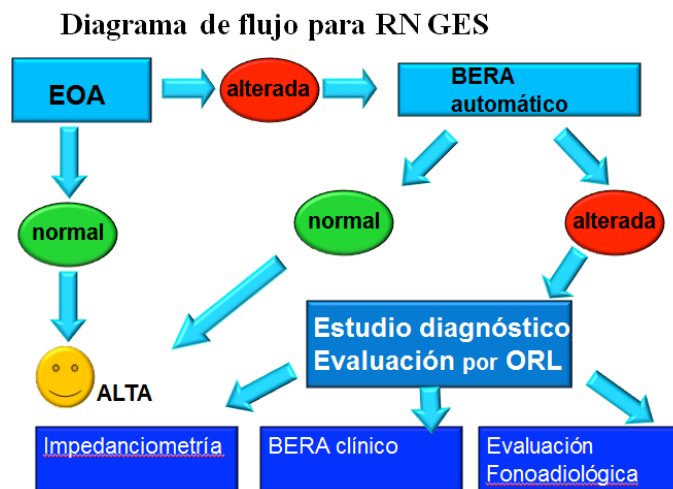
Para que un sistema de tamizaje sea eficiente debe abarcar al menos el 95% de los recién nacidos y referir como sospechosos a menos del 4% de los niños evaluados y que el 100% de los niños pesquisados y diagnosticados tengan un tratamiento.

El programa GES 2013 se considera el tamizaje como un elemento indispensable para la pesquisa precoz del niño con hipoacusia.

Al momento de realizar el estudio es importante realizar un consentimiento informado y explicar mediante material didáctico en que consiste el tamizaje, que sólo busca distinguir "sanos de sospechosos", lo cual disminuirá la ansiedad de los padres, en esta explicación es muy importante destacar que se trata de un examen de sospecha y no diagnóstico, para evitar el sufrimiento de padres que podrían pensar que se trata de un estudio cuyo resultado es definitivo. Por ello y en aquellos casos en que el niño es pesquisado y su examen evidencia sospecha de alteración (el aparato indica "REFER") es recomendable repetir el examen dentro del primer mes de vida, con lo cual disminuye el número de exámenes falsos positivos. En caso de que se evidencie una adecuada función de las células ciliadas externas, el examen de emisiones otoacústicas indica "PASS" y se considera un niño sin sospecha a menos que tenga factores de riesgo.

Existen 2 tipos de exámenes que pueden utilizarse para tamizaje neonatal, las Emisiones otoacústicas y el BERA automático. Ellos son analizados más adelante.

Para ello los recién nacidos podrán realizar un algoritmo de tamizaje que de acuerdo al GES es:



Si el paciente tiene emisiones otoacústicas normales pero tiene factores de riesgo debe tener seguimiento, que de ser adecuado le llevará al alta.

Un problema no resuelto en los programas de screening incluso en países desarrollados, es mantener un seguimiento adecuado de aquellos pacientes que tienen alta sospecha de sordera pero aún no han sido diagnosticados.

Por ello se ha planteado que el profesional de salud que realiza el tamizaje debe tener la instrucción suficiente para derivar al paciente a la siguiente etapa y hacer un seguimiento muy vigilado de aquellos casos cuyo resultado del tamizaje auditivo resulta en "REFER".

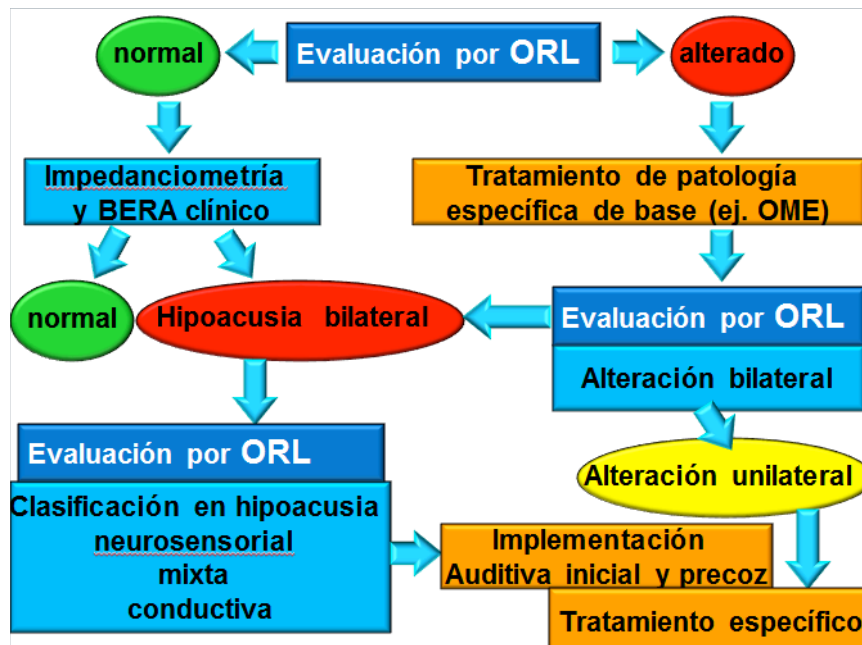
Otro punto fundamental es que el equipo que efectúa el diagnóstico de hipoacusia esté en estrecha relación con el equipo que realiza el tamizaje (en caso de que no sean el mismo equipo, que es la situación ideal).

ETAPA DIAGNÓSTICA DE HIPOACUSIA EN EL NIÑO (AUGE o GES 2013)

Debe completarse antes de los 3 meses de vida del niño, para ello debe realizarse una impedanciometría y BERA clínico (o potenciales auditivos de tronco cerebral PEAT con estímulo burst) que es más complejo que un BERA automático pero permite aproximarse mejor a una estimación de la audición real del niño. Al ser más complejo no es tan práctico para hacer tamizaje.

Los niños con impedanciometría con curvas A y PEAT con estímulo burst de 40 o menos en ambos oídos no presentarían hipoacusia.

Los pacientes con curva B o C en la impedanciometría y/o PEAT con estímulo burst sobre 40 dB en uno o ambos oídos requerirán de evaluación por el otorrinolaringólogo, donde requerirán otros estudios audiológicos y evaluación por fonoaudiólogo previo a recibir un tratamiento.



DISCAPACIDAD AUDITIVA

Se estima que en el mundo en 2004, más de 275 millones de personas presentaban una hipoacusia moderada a profunda. En Chile la discapacidad auditiva tendría un prevalencia del 8.7 % del total de las discapacidades que a su vez representan el 12.9% de la población.

CLASIFICACIÓN DE LA HIPOACUSIA

La hipoacusia en el niño se puede clasificar según un enfoque anatómico, funcional o según el momento de su aparición.

SEGÚN ENFOQUE ANATÓMICO

HIPOACUSIA DE CONDUCCIÓN: Existe un impedimento en la conducción del sonido a través del oído externo y/o medio. En la audiometría los tonos están bajo el umbral normal es decir entre 21-110 dBs., para la vía aérea y normal para la vía ósea. Algunos ejemplos son la estenosis del conducto auditivo, tapones de cerumen, otitis media con efusión, entre otros.

HIPOACUSIA SENSORIONEURAL: Los tonos están bajo lo normal tanto en vía ósea como aérea en las distintas frecuencias pero están superpuestas.

Ello ocurre por afectación da nivel coclear o retrococlear, por una falla en la trasducción o procesamiento central de la señal. Hay causas congénitas (genéticas o no), adquiridas o idiopáticas.

HIPOACUSIA MIXTA: Presencia de ambas alteraciones auditivas. En la audiometría se observa una vía ósea bajo el umbral normal pero con vía aérea en peor condición, es decir aún más baja que la vía ósea. Normalmente existe una alteración en la conducción del sonido a través de alguna de las estructuras del oído medio o del oído externo y una alteración de la cóclea o vía retrococlear.

SEGÚN ENFOQUE FUNCIONAL

Permite evaluar la magnitud de la pérdida auditiva medida en decibeles de acuerdo a la Bureau International d'Audiophonologie (BIAP) los niveles de audición serían:

TIPO HIPOACUSIA	Decibeles (dB)
Normal	Hasta 20
Leve	20 a 40
Moderada	40 a 70
Severa	70 a 90
Profunda	90 o más

SEGÚN EL MOMENTO DE APARICIÓN

HIPOACUSIA CONGÉNITA: presente al nacer puede ser:

- 1) **Genética (50% de las congénitas)** que a su vez se subdivide en:
 - a. **No sindrómica (35% de las congénitas).** Puede ser autosómica dominante, autosómica recesiva (las más comunes de este grupo), ligada al X o mitocondrial.
 - b. **Sindrómica (15% de las congénitas)** acompañada de otros síntomas y signos, siendo éstas también autosómicas dominante, recesiva, ligada al X o mitocondrial
- 2) **No genética (50% de las congénitas)** como la infección por citomegalovirus CMV (la más importante), medicamentos durante el embarazo, sufrimiento fetal, prematuridad, entre otros.

La hipoacusia congénita ocurriría en 1 a 3 de cada 1000 recién nacidos vivos, pero esta cifra puede ser de 8 a 10 en 1000 recién nacidos vivos en niños que requieren de UCI neonatal o presentan factores de riesgo.

Si consideramos todos los grupos de hipoacusia congénita las cifras pueden llegar a 56 en 1000 recién nacidos vivos.

HIPOACUSIA ADQUIRIDA: aparece con posterioridad al nacimiento.

En el caso de la infección por citomegalovirus, esta podría ser una hipoacusia congénita de aparición tardía ya que se encuentra presente desde el nacimiento.

HIPOACUSIA IDIOPÁTICA: muchas veces la causa y el momento de aparición no son tan evidentes.

ESTUDIO INTEGRAL DE LA HIPOACUSIA EN EL NIÑO

Para abordar el caso de un paciente con sospecha de hipoacusia no sólo basta con aplicar exámenes, ya que de esta forma podemos equivocarnos y hacer un diagnóstico que no corresponde, con la consiguiente angustia en los padres.

Por ello, para abordar el caso de un paciente con sospecha de hipoacusia y realizar un diagnóstico adecuado, es necesario recopilar los antecedentes de una historia sugerente de sordera, donde resulta fundamental la opinión de los padres y de quienes viven con el niño, realizar un examen otorrinolaringológico adecuado, para evaluar los reflejos acústicos del paciente. En adición será importante examinar la presencia de tapones de cerumen o restos de unto sebáceo u otros detritus en el conducto auditivo, la atresia o estenosis del conducto así como la presencia de efusión en el oído medio, ya que todos ellos pueden alterar el resultado de los exámenes destinados a pesquisar la hipoacusia.

Existen distintos métodos de medición de la audición que dependerán de la edad del paciente y del tipo de patología que este causando el trastorno auditivo. Algunos de ellos son:

MEDICIÓN CLÍNICA si el niño logra entender la voz, uno puede estimar la audición que presenta dependiendo de la intensidad con la que se emite:

Tipo de voz	dB
Cuchicheada o susurro	30
Conversación estándar	45 a 65
Alzada	75
Gritada	90
Molestia auditiva	100

Cuando queremos hacer una medición más objetiva debemos efectuar a diferentes exámenes:

- Emisiones otoacústicas

- Potenciales evocados de tronco cerebral (BERA), que a su vez pueden ser automáticos o clínicos
- Audiometría
- Impedanciometría

EMISIONES OTOACÚSTICAS (EOA)

Reflejan la respuesta de las células ciliadas externas del caracol. Pueden ser espontáneas o provocadas por un estímulo sonoro. Estas últimas son las que se utilizan para realizar evaluaciones en clínica. A su vez las EOA provocadas se pueden clasificar en transitorias cuando se generan por un click sonoro con una frecuencia o productos de distorsión como resultado de la estimulación con dos frecuencias.

Tienen una especificidad reportada de 83-92% y una sensibilidad de 84-86%.

Destaca su sencillez, economía y rapidez para realizarlas, ya que este examen sólo tarda pocos minutos y se puede realizar en la habitación del paciente.

Al evaluar solamente la función de las células ciliadas externas, no serían capaces de definir como funcionan las células ciliadas internas y la vía auditiva más allá de la cóclea o caracol (vía retrococlear).

PEAT(potenciales auditivos de tronco cerebral) o BERA

Permite medir a nivel del tronco cerebral la respuesta eléctrica de la vía auditiva con electrodos de superficie. Se realizan con un estímulo auditivo, no requiriendo de la participación del paciente. Reflejan la respuesta de toda la vía auditiva, incluyendo la cóclea y la vía retrococlear.

A su vez puede ser:

BERA AUTOMÁTICO

Permite evaluar frecuencias entre 2000 y 4000 Hz, es un examen muy útil para realizar screening auditivo universal. En niños de alto riesgo están especialmente indicados ya que en ellos con una mayor frecuencia podría estar afectada la vía auditiva retrococlear.

Es un examen un poco más lento que las EOA, pero también en manos entrenadas tarda pocos minutos, al igual que EOA es portátil por lo tanto es un examen que también es muy útil para tamizaje. Sensibilidad 96-100% especificidad 78-98%

BERA CLÍNICO O EXTENDIDO

Evalúa la función auditiva coclear y retrococlear evaluando frecuencias entre 1000 y 8000 Hz. Es un examen más completo y sin duda en aquellos casos en los cuales aún no existe una cooperación por parte del niño como para realizar una audiometría es el que mejor se aproxima al diagnóstico de hipoacusia cuando está alterado.

Después de aplicado el estímulo auditivo, se obtienen 5 ondas que corresponden al estímulo de distintas estaciones de relevo de la vía auditiva. La onda V es la más constante probablemente la más importante al momento de detectar una respuesta auditiva.

Con este examen se obtiene una aproximación del umbral auditivo, que corresponde al mínimo estímulo auditivo con que aparece la onda V. La correlación del umbral del B.E.R.A. es aproximadamente a 20 dBs sobre el umbral audiométrico.

Sin embargo, es un examen que requiere mucho más tiempo, es más complejo de realizar ya que requiere de sedación o al menos de privación de sueño para que el niño este durmiendo al momento del examen, no es portátil y es de un mayor costo económico. Para BERA, se ha reportado una sensibilidad de 97-100% y una especificidad de 86-96%.

Su interpretación requiere de la estrecha correlación con los hallazgos a la otomicroscopía y a la historia clínica e idealmente el paciente debe tener una impedanciometría normal.

AUDIOMETRÍA

Ésta prueba requiere de la participación del paciente por lo que esta reservada para aquellos niños que ya tienen una edad suficiente para cooperar y establecer una interacción con el examinador. Por ello normalmente es posible realizar una audiometría convencional a partir de los 3 a 4 años de edad.

Sin embargo, se puede intentar condicionar al paciente con juegos y obtener una respuesta auditiva a edades más precoces (AUDIOMETRIA CONDICIONADA), permitiendo obtener curvas audiometricas a los 2 y medio a 3 años. Para ello se requiere de mas tiempo y dedicación.

También es posible realizar audiometrías intentando evaluar la conducta del niño frente a los estímulos sonoros a edades más precoces aún (AUDIOMETRIA CONDUCTUAL), sin embargo, claramente este resultado requiere de un tecnólogo muy entrenado y sin duda su resultado depende de sus destrezas como observador.

La audiometría permite medir los umbrales de audicion mínima a las distintas intensidades de sonidos entre 0-110 decibeles y en las distintas frecuencias sonoras ubicadas entre 125 y 8000 Hz.

Aunque es una prueba subjetiva, es la más exacta para medir el umbral auditivo o la mínima intensidad de sonido que ese oído puede escuchar.

El umbral auditivo se anota en un gráfico que en la horizontal se anotan las distintas frecuencias medidas en Hz. y en la vertical la intensidad del sonido expresada en dB. El oído derecho se expresa en color rojo con línea que une las distintas frecuencias, continua y (o) para la vía aérea, y línea discontinua y (<) para la vía osea, el oído izquierdo se expresa en azul, con línea continua y (x) para la vía aérea, y discontinua y (>) para la vía ósea.

Las audiometrías nos pueden dar los siguientes resultados :

TIPO HIPOACUSIA	Decibeles (dB)
Normal	Hasta 20
Leve	20 a 40

Moderada	40 a 70
Severa	70 a 90
Profunda	90 o más

Nota: en audición normal la vía ósea y aérea están superpuestas.

IMPEDANCIOMETRÍA

Es el estudio de la impedancia acústica, es decir qué grado de dificultad oponen el tímpano cadena de huesecillos y oído medio al paso del sonido, aunque también nos puede permitir secundariamente ver el estado de la vía involucrada en el reflejo acústico.

Este examen se realiza con un impedanciómetro, que emite un sonido de 220 Hz, y por medio de una cánula que tiene 3 canales, uno para emitir el sonido descrito, otro para variar la presión en el CAE y que pone + o - rígido el tímpano y otro canal que puede medir la energía sonora reflejada, y por tanto cuanta energía sonora pasa al oído medio. Es así como mientras menos complaciente sea el sistema, se reflejará más energía acústica y por lo tanto el sistema tendrá mayor impedancia. Ello ocurre por ejemplo cuando hay líquido en oído medio o rigidez de cadena osicular, entre otros.

Variando la presión en el CAE, podemos ver que en un oído normal la aceptación del sonido es máxima, cuando la presión en el CAE es cercana a la presión ambiental, y así podemos obtener una curva que se llama timpanograma, cuyo peak nos indica la presión en oído medio. Con esta prueba obtendremos información de la presión en oído medio, integridad y movilidad de la membrana timpánica (no se sella el sistema si hay ruptura timpánica) y continuidad de la cadena osicular. Las curvas de timpanograma más frecuentes son:

Curva A: es la curva normal con el peak en un área de presiones cercana a 0 es decir cuando la presión en oído medio es igual a la ambiental.

Curva Ad: El peak de la curva se encuentra en 0 pero con una baja impedancia o una alta complacencia, esto se ve en tímpanos muy laxos o discontinuidad de cadena osicular.

Curva As: el peak permanece en 0 pero la curva es muy baja con gran resistencia al paso del sonido por ejemplo en la fijación del estribo como ocurre en la otoesclerosis.

Curva B: la curva es plana, no habiendo ningún punto de máxima complacencia, esto se ve en las otitis media con efusión. Ello es muy importante de pesquisar en el estudio diagnóstico de la hipoacusia, ya que la efusión timpánica podría distorsionar el resultado de los test de aproximación diagnóstica de la sordera.

Curva C: en este caso la presión a la cual hay menos resistencia al paso del sonido es hacia las presiones negativas, lo que indica que hay presión negativa en oído medio. Esto se ve en las disfunciones de la trompa de Eustaquio.

Otra prueba que permite realizar la Impedanciometría es el estudio del reflejo acústico, que consiste en el estudio del arco reflejo auditivo, que comienza en el oído, va a los núcleos centrales y vuelve al oído a través del nervio facial para contraer el músculo del estribo y por tanto de la cadena osicular aumentando su impedancia. Su principal utilidad es para estudio de vía auditiva (hipoacusia sensorineural) y localización de altura de lesión en nervio facial.

Los exámenes anteriormente mencionados se combinan junto con la historia y la evaluación clínica de modo de crear un programa organizado de detección precoz de la hipoacusia.

ESTUDIO ETIOLÓGICO DEL NIÑO CON SOSPECHA DE HIPOACUSIA

Una vez realizado el diagnóstico de hipoacusia se debe identificar la causa.

Estas pueden ser dependiendo si la hipoacusia es de conducción o sensorineural:

HIPOACUSIAS DE CONDUCCIÓN

- Tapón de cerumen
- Otitis externa
- Atresia de CAE
- Perforación timpánica
- OME-OMA-disfunción de la t. de eustaquio
- Disrupción o malformación de cadena osicular
- Colesteatoma congénito

HIPOACUSIA SENSORINEURAL

Se pueden clasificar en

- Prelingual o Post lingual (dependiendo si ocurrió antes de la adquisición del lenguaje o no).
- La hipoacusia prelingual, que es la del recién nacido, a su vez puede ser idiopática(25%) Adquirida(25%), o Genética (50%).
 - Si es genética, con patrón de herencia dominante o recesiva.
 - A su vez una hipoacusia hereditaria o genética puede ser sindromática o no sindromática.

HIPOACUSIA PRELINGUAL IDIOPÁTICAS (25%)

HIPOACUSIAS PRELINGUAL ADQUIRIDAS(25%),

Ocurren por efecto de factores ambientales Pueden ser:

- Prenatales:
 - Infecciones:Toxoplasmosis, Rubeola, Citomegalovirus, Herpes, Sifilis, Parotiditis, Polio, Influenza.
 - Ototoxicidad por drogas :Talidomida, estreptomycin
 - Irradiación

- Hipoxia fetal prenatal
- Perinatales:
 - hipoxia neonatal
 - hiperbilirrubinemia elevada
 - Parto prematuro
- Postnatales:
 - meningitis y meningoencefalitis
 - parotiditis
 - sarampión
 - citomegalovirus

HIPOACUSIAS PRELINGUALES HEREDITARIA o GENÉTICA(50%):

Pueden ser NO SINDROMATICAS (35% de las hipoacusias congénitas) caso en el cual la hipoacusia se presenta como patología única, o SINDROMÁTICA (15% de las hipoacusias congénitas), cuando se acompaña de otras alteraciones.

Existen mas de 300 sindromes descritos que incluyen hipoacusia. Dentro de las en su mayoría son recesivas (28% de las congenitas). El resto son dominantes(7%), ligadas al X y mitocondriales (ambas<1%).

Dentro de las hipoacusias no sindromáticas recesivas, se ha identificado como el gen responsable del 50 % de los casos al gen GJB2, responsable de codificar una proteína necesaria para el transporte de potasio en las celulas ciliadas, la CONEXINA 26. Este ion es fundamental para el funcionamiento de estas células. Al no existir estas proteínas transportadoras, el potasio se acumularía en las celulas ciliadas, intoxicándolas y produciendo la muerte de ellas.

Dentro de las hipoacusias sindromáticas recesivas, el Sd. Usher es la más común de este grupo: hipoacusia, retinitis pigmentosa, a veces ataxia y nistagmus con desorientación en la oscuridad o dificultad para andar en bicicleta. La segunda más común de este grupo es el Sd. de Pendred: hipoacusia y bocio eutiroides que se desarrolla en la pubertad o en la adultez.

Dentro de las hipoacusias sindromáticas dominantes, el síndrome más frecuente es de Waardenburg, donde presentan albinismo del pelo frontal y heterocromía del iris. Hay 4 tipos, en el tipo I puede haber distopia cantorum (desplazamiento lateral del canto interno del ojo).

El segundo más comun es el Sd. Branquio-oto-renal (Sd. De Melnick Fraser). Presentan mamelones preauriculares remanentes (pabellón auricular alterado), senos branquiales laterales remanentes, fistulas o quistes branquiales y malformaciones renales.

Dentro de las hipoacusias sindromáticas dominantes también están la neurofibromatosis, la osteogénesis imperfecta, la otosclerosis y los síndromes de Crouzon, Pierre Robin y Treacher Collins.

- LABORATORIO
- ECG (Jewel Lange Nielsen)
- Descartar causas adquiridas (TORCHES)

- Función renal y Eco renal
- Hemograma
- Perfil tiroideo

Dado la múltiples áreas de afectación será muy importante la evaluación multidisciplinaria de estos pacientes:

- Oftalmólogo
- Pediatra
- Genetista
- Psicólogo
- Fonoaudiólogo especialista en lenguaje
- Padres
- Educadores

Una vez realizado el diagnóstico, el otorrinolarinólogo realiza una implementación auditiva precoz, con audífono, implante coclear u otro dispositivo que permita mantener al niño en una curva de aprendizaje adecuada para la adquisición del lenguaje y habla. Por su parte se apoya en fonoaudiólogos que comienzan el proceso de rehabilitación auditiva y en evaluaciones realizadas por tecnología médica que permiten evaluar si los dispositivos de amplificación auditiva o implantes cocleares están funcionando correctamente.

ETAPA DE HABILITACION AUDITIVA Y AYUDAS TÉCNICAS (AUGE 2013)

Debe realizarse un planteamiento terapéutico e iniciarse antes de los 6 meses de vida. Antes de colocar un dispositivo auditivo deberán resolverse las alteraciones del oído externo y medio que puedan ser tratadas. En el caso de agenesia de conducto auditivo externo se requerirá de audioprótesis por vía ósea.

Los audífonos serán útiles en pacientes con hipoacusia leve moderada y un grupo de los con hipoacusia severa.

Para ello se han considerado audífonos retroauriculares, digitales, en ambos oídos, al menos de 6 canales (lo cual es importante para amplificar el sonido en forma diferenciada y por frecuencias), con acceso a dispositivos de ayuda, una ganancia en la amplificación auditiva que sea adecuada a los requerimientos del paciente y finalmente deben ser equipos que sean seguros.

Se requerirá de sesiones de habituación que incluyan la educación a los padres sobre el cuidado y manejo de los audífonos.

Los audífonos se evaluarán mediante audiometría de campo libre.

Todos los niños con hipoacusia profunda y aquellos con hipoacusia severa que no se beneficien de audífono serán candidatos a implante coclear.

El tipo de audioprótesis puede modificarse en función de la evolución del niño

ETAPA DE HABILITACIÓN AUDITIVA: TERAPIA FONOAUDIOLÓGICA (AUGE 2013)

La terapia debería enfocarse a la rehabilitación del lenguaje por vía auditiva y la emisión verbal.

La terapia debería ser consensuada con padres y cuidadores.

La estrategia del tipo de habilitación debe modificarse en función de la evolución del niño.

El ideal es que el fonoaudiólogo participe en el mismo equipo que diagnostica la hipoacusia.

Objetivos de la clase Diagnóstico precoz, estudio y manejo de la hipoacusia en el niño GES

- 1.- Profundizar en el conocimiento del diagnóstico de la hipoacusia en el niño, incluyendo los métodos diagnósticos como audiometría, impedanciometría, emisiones otoacústicas y B.E.R.A.
- 2.- Conocer las principales causas de hipoacusia en el Niño.
- 3.- Identificar los elementos del examen físico que podrían ser útiles de evaluar en un niño con hipoacusia.
- 4.- Entender la importancia de un diagnóstico e implementación auditiva precoz como ejes fundamentales para lograr una adecuada inserción social del niño sordo.
- 5.- Conocer los principales conceptos presentados en el GES de Hipoacusia para el menor de 2 años 2013: saber qué es tamizaje auditivo, emisión otocústica e impedanciometría, para qué sirven y cómo se indican.

Contenidos solicitados por el Examen Médico Nacional

<i>Situación clínica</i>		Nivel de Diagnóstico	Nivel de Tratamiento	Nivel de Seguimiento
Código	Situación			
6.03.1.014	Hipoacusia Neonatal	Sospecha	Inicial	Derivar

Conocimientos Generales

Código	Tema
6.03.3.001	Detección de hipoacusia y sordera en niños