



TEMA1. CAUSAS DÉFICIT AUDITIVO. CLASIFICACIÓN HIPOCUSIAS. DEFINICIÓN. CONSECUENCIAS FUNCIONALES. DESARROLLO COMUNICATIVO-LINGÜÍSTICO EN EL NIÑO SORDO.

DEFINICIÓN DE HIPOACUSIA

La audición representa la función más importante y distinguida del ser humano, lo cual es fundamental para la obtención del lenguaje, y permite la comunicación a distancia y a través del tiempo.

El sentido auditivo periférico es completamente funcional desde el momento en el que el niño nace. Presenta periodos de maduración durante el primer año de vida mediante la estimulación con los sonidos y, concretamente, por la exposición al habla. El ser humano puede oír desde las 27 semanas de gestación, lo que explica que los lactantes respondan a los sonidos del habla, especialmente de su madre, ya que recuerdan los sonidos del lenguaje escuchados in útero.

Estos datos indican que el primer año de vida constituye “un periodo crítico” ya que el desarrollo del lenguaje depende de la estimulación auditiva antes de los 18 meses de edad, la carencia o déficit puede condicionar daños importantes, ya que al no existir una señal sensorial la morfología y propiedades funcionales de las neuronas se pueden alterar.

El oído humano es capaz de captar frecuencias desde 16 a 20000Hz.

El oído externo (OE) (formado por el pabellón auricular y conducto auditivo externo) y el oído medio (OM) (formado por caja timpánica, trompa de Eustaquio y mastoides) conducen o transmiten el estímulo sonoro aéreo al oído interno (OI) (laberinto óseo que contiene el laberinto membranoso).

Además de conducir el estímulo sonoro, el OE y el OM lo amplifican: el conducto auditivo externo amplifica unos 15 dB, mediante una función de resonador para frecuencias entre 1500-2000 Hz, el OM lo hace otros 30 dB mediante la diferencia de área entre el tímpano y la ventana oval (14/1) y por el efecto palanca que ejerce la cadena osicular, que multiplica la efectividad de la transmisión por 1,3.

A su vez, el OI transforma el estímulo sonoro (mecánico) en uno eléctrico, dado que dispone de mecanismos para interpretar la intensidad y la frecuencia del estímulo sonoro, la intensidad es percibida en función del número de estímulos por unidad de tiempo; la frecuencia lo es mediante la distribución tonotópica que se mantiene en toda la vía auditiva, de modo que los tonos graves estimulan a las fibras situadas en la última espira de la cóclea (cerca del helicotrema) y los agudos activan la zona de la espira basal (junto a la ventana oval).

CAUSAS DE HIPOACUSIA

Para estudiar una hipoacusia es necesario caracterizarla según diversos criterios, por lo que surgen varios modelos de clasificación:

A) Clasificación topográfica, según el lugar en el que asienta la lesión basados en la anatomía y la fisiopatología del daño:

● HIPOACUSIAS DE CONDUCCIÓN O TRANSMISIÓN

La patología se localiza a nivel del oído externo y/o medio, impidiendo la transmisión del estímulo sonoro al oído interno. En general, se consideran potencialmente tratables o recuperables con tratamiento médico y/o quirúrgico.

● HIPOACUSIAS NEUROSENSORIALES O DE PERCEPCIÓN

La patología se localiza a nivel del oído interno impidiendo la transformación del estímulo sonoro en estímulo eléctrico. A su vez éstas se pueden dividir en:

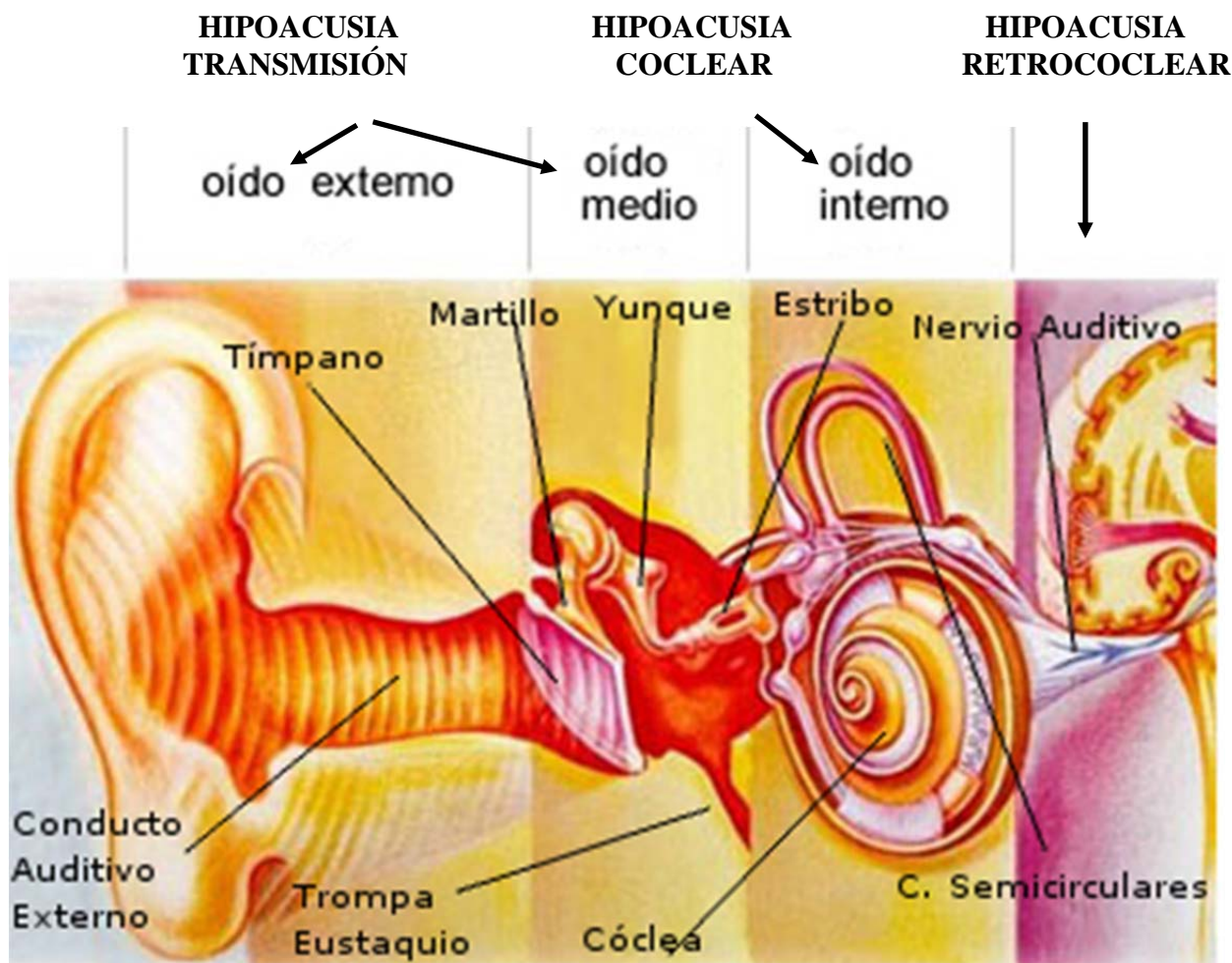
- HIPOACUSIAS COCLEARES (la lesión está en el Órgano de Corti)



- HIPOACUSIAS RETROCOCLEARES (alteración en las vías acústicas, incluyéndose en este apartado las Neuropatías auditivas)

- HIPOACUSIAS CORTICALES (trastorno en la corteza cerebral auditiva).

Estos dos últimos grupos de Hipoacusias, también podrían diferenciarse por ser Hipoacusias centrales (no periféricas).



B) Clasificación cuantitativa, según el Bureau International d Audiophonologie (BIAP) dependiendo de la intensidad de la pérdida de audición tonal media en conducción aérea en las frecuencias de 500, 1000 y 2000hz:

- LEVE, 21 a 40 db
- MODERADA, de 41 a 70 db
- SEVERA, de 71 a 90db
- PROFUNDA , mayor de 90db
- COFOSIS, mayor de 120db (no percibe nada)

C) Clasificación evolutiva, según la progresión en el tiempo:

- Hipoacusias estables, el umbral de audición no se modifica en el paso del tiempo.
- Hipoacusias progresivas, el déficit auditivo va empeorando con los años.
- Hipoacusias rápidamente progresivas, el empeoramiento es en pocos meses.
- Hipoacusias fluctuantes, los umbrales auditivos empeoran y mejoran.
- Hipoacusias bruscas, se instaura en minutos u horas.



D) Clasificación en relación con la adquisición del lenguaje :

- HIPOACUSIAS PRELOCUTIVAS

Debutan antes de los 2 años de vida, previo a la adquisición del lenguaje. El 80% de los casos aparecen en el primer año de vida, afectando a 0,77 /1000 recién nacidos vivos.

- HIPOACUSIAS PERILOCUTIVAS

Aparecen entre los 2 y los 5 años de vida.

- HIPOACUSIAS POSTLOCUTIVAS

A partir de los 5 años de vida, después de adquirir el lenguaje.

E) Clasificación cronológica, según el momento en el que se presenten las distintas causas de hipoacusia, tomando como referencia el momento del parto:

- CAUSAS PRENATALES:



- GENÉTICAS (60%)

- AISLADAS (NO SINDRÓMICAS) (80%)

- SINDRÓMICAS (20%)



- ADQUIRIDAS (40%)

- INFECCIONES (TORCH)

- OTOTÓXICOS

- RADIACIONES

- ENFERMEDADES METABÓLICAS MATERNAS

- HÁBITOS TÓXICOS MATERNOS

- CAUSAS PERINATALES:

- HIPOXIA, PREMATURIDAD

- HIPERBILIRRUBINEMIA

- CAUSAS POSNATALES:

- INFECCIONES (MENINGITIS, ENCEFALITIS, PAROTIDITIS, SARAMPIÓN)

- TRAUMATISMOS CRANEALES

- OTITIS MEDIA CRÓNICA

- OTOTÓXICOS



1. Antecedentes familiares de hipoacusia neurosensorial congénita o de instauración temprana (a lo largo de la infancia), hereditaria o de causa no aclarada.
2. Infección de la madre durante la gestación por alguno de los siguientes agentes: Citomegalovirus (CMV), rubéola, sífilis, herpes y toxoplasmosis. Esto es así, tanto si se confirma la infección, como si existen datos analíticos o clínicos sugerentes de la misma.
3. Malformaciones craneofaciales, incluyendo malformaciones mayores o secuencias dismórficas que afecten a la línea facial media o a estructuras relacionadas con el oído (externo, medio o interno).
4. Peso al nacimiento inferior a 1500 gramos.
5. Hiperbilirrubinemia grave, no en función de una cifra determinada, sino en cuanto a que sea subsidiaria de exanguinotransfusión, por la edad o la patología de base del paciente.
6. Empleo de medicamentos ototóxicos, bien durante la gestación en ciclo único, o bien, partir del nacimiento, en ciclos sucesivos o combinados (aminoglucósidos, diuréticos de asa, cisplatino, etc.). Además, se consideran potencialmente ototóxicos:
 - Los procedimientos no autorizados en el embarazo (isótopos radioactivos, radiología en el primer trimestre).
 - Los niveles séricos de aminoglucósidos por encima del rango terapéutico (aunque se administren en ciclo único).
 - Los aminoglucósidos (aunque se administren en ciclo único), siempre que exista historia familiar de ototoxicidad medicamentosa.
7. Las drogas ilícitas por vía parenteral y el alcoholismo en la madre gestante.
8. Meningitis bacteriana, a cualquier edad.
9. Accidente hipóxico-isquémico, a cualquier edad. Especialmente, en el momento del parto, si se registra Apgar de 0 a 4 al primer minuto o de 0 a 6 al quinto minuto, y siempre que se produzca parada cardiorespiratoria.
10. Ventilación mecánica prolongada durante más de 5 días en el recién nacido.
11. Signos clínicos o hallazgos sugerentes de síndromes asociados a hipoacusia en su nosología, p. ej., Sdr. de Waardenburg, retinitis pigmentosa, intervalo Q-T prolongado, osteogénesis imperfecta, mucopolisacaridosis ...
12. Traumatismo craneoencefálico con pérdida de conciencia o fractura de cráneo.
13. Trastornos neurodegenerativos y patología neurológica que curse con convulsiones.

Además, desde la etapa de lactante hasta los 3 años de edad, deberán considerarse:

14. La sospecha formulada por los padres o cuidadores de pérdida auditiva en el niño.
15. Retraso en la adquisición de los hitos audiolingüísticos normales para el cociente de desarrollo global del niño.
16. La presencia de otitis media aguda recidivante o crónica persistente, durante más de tres meses. Otras infecciones que se asocien a hipoacusia.

Tabla1. Factores de Riesgo de hipoacusia infantil. Según la Comisión para la detección precoz de la hipoacusia infantil. (1999) (Codepeh)

Por su relevancia clínica, desarrollaremos las principales causas de hipoacusia infantil ordenándolas en orden decreciente de prevalencia.

1. HIPOACUSIAS GENÉTICAS NO SINDRÓMICAS

Se denominan Deafness (DFN) (término anglosajón que se traduce como pérdida auditiva) seguido del número que corresponde al descubrimiento por orden cronológico del locus donde se localiza el gen mutado).

HERENCIA MENDELIANA (la mutación se localiza a nivel del ADN del núcleo celular)

- 80% son Autosómicas Recesivas (se denominan DFNB)





Responsable del 80% de las hipoacusias congénitas determinadas genéticamente mediante herencia autosómica recesiva. La alteración se localiza en el locus 13q12-13, a nivel del gen GJB2 que codifica la proteína conexina 26. Su mutación impide la difusión del potasio entre las células de sostén del órgano de Corti, de tal manera que el potasio no pasa a la endolinfa. Clínicamente no se asocia a alteraciones vesiculares, ni a malformaciones congénitas, por lo que no es necesario realizar TAC diagnóstico. Se manifiesta clínicamente como hipoacusia congénita severa profunda bilateral.

● **DFNB4**

Es la segunda causa en frecuencia de hipoacusias congénitas. La mutación se localiza en el locus 7q31, gen PDS que codifica la proteína transmembrana pendrina, responsable del intercambio del yodo y cloro a través de la membrana. Clínicamente debuta como hipoacusia congénita progresiva con caída en agudos. En algunas ocasiones puede manifestarse como cuadro sindrómico (síndrome de Pendred) con bocio asociado a la hipoacusia. Cuando se diagnostica es alteración genética es necesario realizar Tac de oídos porque con frecuencia existen malformaciones corleares como síndrome de Mondini y dilatación del acueducto vestibular.

● **DNFB9**

La mutación se localiza a nivel del gen OTOF localizado en el locus 2p22-23, responsable de la proteína transmembrana de las células ciliadas internas llamada Otoferlina, cuya alteración origina una neuropata auditiva.

- 18% son Autosómicas Dominantes (se denominan DFNA)
- 2% son Ligados al Cromosoma X (se nombran DFN seguido del número del cromosoma alterado) Las mujeres son las portadoras y los hombres son los afectados de hipoacusia.

● **DFN3**

Cursan con hipoacusia mixta bilateral, con frecuencia se debe a una fijación congénita de la platina del estribo asociada a un efecto gusher perilinfático. Existen normalmente alteraciones en el Tac de oídos como dilatación del acueducto vestibular, dilatación de la porción lateral del CAI y/o ausencia de hueso que separa del CAi de la espira nasal de la cóclea.

HERENCIA MATERNA (la mutación se localiza a nivel ADN mitocondrial, siendo la herencia materna dado que los espermatozoides no transmiten mitocondrias)

Las mujeres afectan transmiten la mutación a hijos e hijas. La alteración se produce a nivel del gen 12SrRNA produciéndose una modificación en la estructura del ARN ribosómico mitocondria con la consecuente sustitución de la adenina por guanina. Clínicamente los sujetos afectados de la enfermedad presentan hipoacusia bilateral profunda por una mayor sensibilidad a la exposición de aminoglucósidos, aunque no siempre existe este antecedente etiológico.

2. HIPOACUSIAS GENÉTICAS SINDRÓMICAS

Existen más de 400 síndromes determinados genéticamente, en ocasiones la hipoacusia es conductiva, en otros casos es mixta o neurosensorial. Pueden debutar de forma congénita o aparecen tardíamente.

A. SINDROMES AUTOSÓMICOS RECESIVOS

● **SÍNDROME DE USHER** (alteración del gen de la miosina VIIa)
Hipoacusia neurosensorial, retinitis pigmentosa y disyunción vestibular.

● **SÍNDROME DE PENDRED**

HNS bilateral moderada severa (con Reclutment positivo por daño a nivel colear) junto con bocio (normalmente aparece a partir de los 7 años de edad, por una organización anormal del yodo) Con frecuencia existen alteraciones a nivel del tac de oídos como displacia de



Mondini y/o dilatación acueducto vestibular. El diagnóstico definitivo se realizaba mediante la prueba de eliminación del perclorato.

● **SÍNDROME DE JERWELL-LANGE-NIELSEN**

(mutación en el cromosoma 21)

HNS bilateral profunda, síncope y riesgo de muerte súbita. ECG: QT largo

● **SÍNDROME DE GOLDENHAR**

Aplasia mayor del oído uni o bilateral, apéndices cutáneos preauriculares, hipoplasia mandibular y malformaciones vertebrales. Cuando aparecen malformaciones cardíacas es mal pronóstico.

B. SÍNDROMES AUTOSÓMICOS DOMINANTES

● **SÍNDROME WAARDENBURG** (mutación cromosoma 2)

HNS uni o bilateral, lesiones pigmentarias y disostosis craneofaciales

● **SÍNDROME BRANQUIOTORRENAL (BOR)** (mutaciones cromosoma 8)

Hipoacusias mixtas, conductivas y/o neurosensoriales junto con fístulas cervicales, fístulas preauriculares e hipoplasia renal.

● **NEUROFIBROMATOSIS**

- TIPO1: manchas café con leche, neurofibromatosis cutánea y el 5% con neurinomas del VIII.
- TIPO 2 : neurofibromatosis central(schwannomas, meningiomas, ependimomas) y el 95% presentan neurinomas VIII bilaterales, que debutan en la adolescencia.

● **SÍNDROME DE TREACHER-COLLINS (Franceschetti-Zwahlen)**

Hipoplasia malar y mandibular, aplasia mayor del oído, atresia CAE, e hipoacusia transmisión (más frecuente por alteraciones en el estribo) aunque también puede ser neurosensorial. Es una alteración del primer arco branquial.

C. LIGADOS AL CROMOSOMA X

● **SÍNDROME DE ALPORT** (mutación del gen COL4A5 del cromosoma X)

Los síntomas aparecen en la primera década de la vida, hematuria y posterior insuficiencia renal (segunda década), cataratas, distrofia corneal y luxaciones del cristalino e hipoacusia progresiva bilateral y simétrica que puede aparecer incluso en la edad adulta.

3. HIPOACUSIAS ADQUIRIDAS PRENATALES (AGENTES PATÓGENOS DURANTE EL EMBARAZO)

● **INFECCIONES MATERNAS** (Fundamentales las serologías durante el embarazo, especialmente en el primer trimestre)

- **CITOMEGALOVIRUS** (2-3% recién nacidos vivos)

La transmisión puede ser transplacentaria, en el canal del parto o mediante la lactancia. En la mayoría de los casos no hay signos clínicos de infección congénita. Puede manifestarse de diferentes formas, como recién nacidos prematuros, con afectación neurológica (microcefalia, epilepsia), o como enfermedad sistémica hepatoesplenomegalia, hepatitis, trombopenia, petequias, crecimiento intrauterino retardado). Con o sin alteraciones oculares, paladar hendido, etc.

La hipoacusia se manifiesta hasta en el 60% de los neonatos afectados, siendo neurosensorial bilateral y progresiva. Por lo que es fundamental el estudio audiológico cada 6 meses, con tendencia a la estabilización de la hipoacusia en torno a los 4 años de edad. El virus se replica en el órgano de Corti y en el VII par (pudiendo dar también parálisis facial)



El test más sensible de diagnóstico en el recién nacido es un cultivo de orina en las 3 primeras semanas de vida.

El tratamiento con ganciclovir puede modificar algunas de las afecciones neurológicas incluida la hipoacusia.

- TOXOPLASMOSIS

Su incidencia es de 1-2/1000 embarazos. Los factores de riesgo son la comida poco cocinada, frutas y verduras no lavadas y contaminadas y el contacto directo con gatos. El 25 % de los infectados cursan con hipoacusia neurosensorial uni o bilateral. También pueden presentar hepatoesplenomegalia, rash, coriorretinitis y microcalcificaciones intracraneales. Serología positiva (IgM) en neonatos indica infección reciente.

- HERPES SIMPLE

La transmisión es muy infrecuente intrauterina, fundamentalmente sucede en el canal del parto. El 75% de los casos se debe al VHS tipo 2 siendo en estos casos la incidencia de desarrollar hipoacusia muy baja. Sin embargo si se trata del VHS tipo 1, en el 50% de los casos desarrollan hipoacusia generalmente producida por encefalitis (áreas frontales y temporales) con alteraciones del procesamiento auditivo central.

- RUBEOLA

Actualmente prácticamente erradicada en los países desarrollados gracias a las vacunaciones. La rubeola congénita aparece por primoinfección materna fundamentalmente en el primer trimestre, pero en estos casos también se puede transmitir en el tercer trimestre.

El 90% de los infectados son asintomáticos al nacer, el 10 % restante pueden cursar con hepatoesplenomegalia, rash, ictericia, crecimiento intrauterino retardado, microcefalia, coriorretinitis o neumonía.

El 60% pueden tener una infección subclínica al nacer, de los cuales el 70% presentarán manifestaciones tardías a lo largo de los primeros 5 años de vida, siendo la hipoacusia neurosensorial progresiva la más frecuente.

El diagnóstico se confirma en las primeras semanas de vida mediante el aislamiento del virus en orina o faringe.

- SÍFILIS

La forma precoz provoca alteraciones importantes en las que la sordera queda en un segundo plano, mientras que en la tardía la hipoacusia aparece hasta en un 30% de los casos de inicio no en la infancia temprana, bilateral acompañada de acúfenos y vértigos y presentan estigmas, como son bajo peso, rinitis crónica, ictericia, rash, periostitis, deformidades nasales, dientes de Hutchinson e hipoacusia neurosensorial.

- VIH

La hipoacusia neurosensorial puede producirse tanto por el neurotropismo del virus como por la ototoxicidad de los fármacos antirretrovirales. Puede ser progresiva o de aparición congénita.



SUSTANCIAS OTOTÓXICAS (1ª- 6ª semanas de gestación)

Provocan fundamentalmente aplasia coclear, del nervio auditivo y/o facial, lesiones cocleares y disminución del número de células ganglionares. Clínicamente primero aparece un acúfeno agudo y continuo, luego hipoacusia neurosensorial bilateral y simétrica, especialmente en agudos. Para su seguimiento se utilizan las OEA.

- AMINOGLUCÓSIDOS (sobre todo en pacientes con función renal alterada)

- COCLEOTÓXICOS: (CCE)

Dihidroestreptomina (el más lesivo), neomicina, amikacina y kanamicina.

- VESTIBULOTÓXICOS: (lesiones en la máculas y crestas amputares)

Estreptomina y Gentamicina (usadas en el tratamiento del Meniere)

- DIURÉTICOS DE ASA

Furosemida y el ácido estacrinico, dañan la estría vascular.

- ANTINEOPLÁSICOS

Cisplatino y Carboplatino, provocan lesiones en el órgano de Corti.



- TALIDOMIDA
- QUININA (antipalúdico)
- TRIMETADIONA
- MERCURIO
- DÉFICIT SEVERO DE YODO
- COCAÍNA



ENFERMEDADES SISTÉMICAS MATERNAS

- DIABETES MELLITUS

Aparecen en 15% hipoacusias neurosensoriales por alteraciones a nivel coclear.

- HIPOTIROIDISMO

El hipotiroidismo congénito puede provocar retraso mental profundo e hipoacusia neurosensorial.

- HIPERTENSIÓN ARTERIAL. PREECLAMPSIA



SÍNDROME ALCOHÓLICO-FETAL (Consumo de alcohol durante el embarazo)

Los recién nacidos afectados del síndrome presentan retraso del crecimiento tanto intrauterino como postnatal, hendiduras palpebrales pequeñas, pliegues en epicanto, hipoplasia mediofacial, anomalías articulares, cardiopatía, microcefalia y distanción del sistema nervioso central. En el 30% de los casos pueden tener alteraciones auditivas que pueden ser tanto neurosensoriales, por retraso en la maduración de la vía auditiva, por alteraciones en el procesamiento auditivo central o conductivas por otitis de repetición.

4. HIPOACUSIAS ADQUIRIDAS PERINATALES

En estos casos con frecuencia los factores de riesgo actúan de forma concomitante, dadas las circunstancias en las que aparecen, suelen ser partos complicados, niños prematuros y de bajo peso que requieren estancias prolongadas en UCI con el riesgo de infecciones hospitalarias y de administración de fármacos intravenosos .

- ANOXIA.HIPOXIA

En la historia clínica del neonato existen signos indirectos de la existencia de hipoxia o anoxia durante el parto, como la presencia de meconio, un apgar bajo (0-4 en el 1º minuto o 0-6 en el 5º min), apneas primarias, la necesidad de resucitación cardiopulmonar o de ventilación mecánica prolongada (> 5 días).

- PREMATURIDAD
- BAJO PESO (< 1500gramos)
- HIPERBILIRRUBINEMIA (cifras > 25mg/dl)

Las cifras normales de bilirrubina son hasta 15mg/dl en neonatos a término y hasta 12,5 mg/dl en preterminos. Por lo que niveles mayores de 25mg/dl son subsidiarios de necesidad transfusiones.

Cursan con hipoacusia neurosensorial bilateral mayor en agudos. No es infrecuente que en estos pacientes la vía auditiva se recupere siendo estos niveles auditivos normalizados con el paso del tiempo. Por ello es importante realizar revisiones con series de PEATC antes de confirmar el grado de hipoacusia.

5. HIPOACUSIAS ADQUIRIDAS POSTNATALES



INFECCIONES



- MENINGITIS (Responsable del 90% de las HNS adquiridas hasta los 3 años)

Haemophilus influenzae b (es el germen más frecuente y es la bacteria que mayor riesgo tiene de producir hipoacusia) > Meningococo (menos riesgo de hipoacusia) > Neumococo (es el germen de peor pronóstico en cuanto a mortalidad y morbilidad, origina secuelas a muy largo plazo) Clínicamente muy variable, lo más frecuentes es neurosensorial bilateral, aunque puede ser asimétrica, unilateral, progresiva. El daño se produce en las primeras 24 horas de evolución.

- PAROTIDITIS (HNS unilaterales)
- Varicela

● OTITIS MEDIA CRÓNICA

● ENFERMEDADES AUTOINMUNES:

Son más frecuentes en mujeres, como hipoacusia aislada o normalmente en el contexto del proceso reumatológico. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y por su respuesta a corticoides. Aunque la presencia de anticuerpos anticocleares (difícil determinación) es diagnóstica.

- Artritis reumatoide
- Poliarteritis nodosa
- Granulomatosis de Wegener
- Lupus eritematoso
- Pericondritis recidivante
- Arteritis de la temporal
- Esclerodermia o dermatomiositis
- Síndrome de Cogan (hipoacusia fluctuante y queratitis intersticial)

● TRAUMATISMOS CRANEALES (FRACTURAS DEL PEÑASCO)

Las fracturas del hueso temporal o peñasco se producen en el 45 % de las fracturas de la base del cráneo.

- FRACTURAS LONGITUDINALES (70%) (TIMPÁNICAS. EXTRALABERÍNTICAS)

Se producen por traumatismos temporoparietales donde la línea de fractura es paralela al eje del peñasco, afectando al techo del conducto auditivo externo y al oído medio.

Clínicamente es frecuente una hipoacusia de transmisión por lesión timpanoosicular, otorragia y/o otoliquorra (por rotura del temen tímpany . Es rara la presencia de parálisis facial y si la hay suele ser transitoria (al ser por compresión), al igual que son infrecuentes los síntomas vestibulares (por conmoción laberíntica).

En la exploración física se objetiva el signo de Battle (equimosis retroauricular) y en la otoscopia se puede ver el escalón en las paredes del CAE y las lesiones de la membrana timpanica. Rx de Schüller.

- FRACTURAS TRANSVERSALES (20%) (NEURALES-LABERÍNTICAS)

Son más frecuentes por traumatismos occipitales en los que la línea de fractura es perpendicular al eje del peñasco afectando al oído interno.

Con frecuencia se produce hipoacusia neurosensorial profunda, acúdenos y vértigo espantando intenso. Hasta en un 50% de los casos se asocia a parálisis facial por sección del nervio.

En la otoscopia es raro ver otorragia, ni otoliquorra ni perforación timpanica, con frecuencia se objetiva hemotímpano. Rx de Stenvers.

- FRACTURAS OBLÍCUAS (10%) (TIMPANOLABERÍNTICA)



La línea de fractura puede afectar al CAE, al oído medio y al oído interno. En el 100% de los casos se produce parálisis facial, pudiendo asociarse a cualquiera de los síntomas anteriormente descritos.

Y en el diagnóstico radiológico se pueden usar ambas proyecciones, aunque cuando existe una parálisis facial inmediata asociada a un traumatismo craneoencefálico se debe realizar siempre un TAC de cráneo y hueso temporal.

● OTOTÓXICOS

- Todos los descritos anteriormente
- ERITROMICINA INTRAVENOSA, LA VANCOMICINA Y LOS SALICILATOS a dosis elevadas, pueden causar lesiones cocleares reversibles.
- Urea, en pacientes con función renal alterada puede provocar hipoacusia fluctuante.

CONSECUENCIAS FUNCIONALES DE LA HIPOACUSIA

Cuanto más intensa y precoz sea la hipoacusia, mayor será la repercusión en el aprendizaje del lenguaje, con dificultades en la comunicación verbal y no verbal, problemas de conducta, disminución del bienestar psicosocial y retraso escolar comparado con niños normoyentes.

El cribado auditivo neonatal es crucial para prevenir todas estas consecuencias adversas, especialmente el desarrollo inadecuado del lenguaje. Es imprescindible realizar el diagnóstico de hipoacusia antes del primer año de vida. El cribado universal se debe de realizar dado que hasta un 50% de las hipoacusias congénitas permanentes no tienen factores de riesgo manifiestos en la historia clínica (ni antecedentes familiares, ni noxas prenatales ni perinatales)

En función del grado y tipo de hipoacusia, se decidirá la mejor alternativa terapéutica en cada caso. El objetivo es preparar al niño para que adquiera un lenguaje que le permita integrarse en el sistema educativo normal, siendo el papel de los padres tan importante como del equipo multidisciplinar responsable

DESARROLLO COMUNICATIVO –LINGÜÍSTICO EN EL NIÑO SORDO

La intervención precoz (precocidad en el diagnóstico y tratamiento) en el primer año de vida del niño que nace sordo y de su familia está demostrada científicamente por multitud de estudios, siendo básico el período crítico para la adquisición del lenguaje.

Los periodos críticos son espacios temporales dispuestos y limitados por la naturaleza para adquirir la madurez necesaria para una determinada habilidad. Los autores más generosos consideran que el periodo crítico para el lenguaje está entre 0 y 6 años de edad y los más estrictos lo sitúan entre 0 y 3 años.

Además, a estas edades precoces, las estimulaciones auditivas tienen función tanto informativa que se mantendrá a lo largo de toda la vida-, como estructural, ya que la no estimulación cortical puede provocar la atrofia de los centros auditivos. Este periodo crítico del desarrollo precoz corresponde a una fase de plasticidad neuronal privilegiada donde la información sensorial auditiva adecuada es esencial para el desarrollo normal de la corteza cerebral.

Desde la gestación hasta los ocho años aproximadamente, el enriquecimiento del cerebro es consecuencia directa de las conexiones que se efectúan entre las neuronas. Cada neurona cargada de energía –información- se enlaza automática con su vecina creando de este modo las redes o circuitos por los que deben circular más tarde nuevos estímulos. (Huarte, 1996:12). Las áreas cerebrales en las que se proyectan terminaciones nerviosas que provienen del oído necesitan ser estimuladas, al igual que las demás áreas, para alcanzar su máximo rendimiento.

Todo niño hipoacúsico se beneficiará con una estimulación auditiva. Por pequeña que sea su dinámica residual (restos auditivos), es importante que las vías y áreas auditivas reciban señales y vean potenciado su desarrollo, ya que el sistema auditivo no sirve sólo para oír sino también para



estructurar el tiempo y el espacio (Lafón 1987). Si el cerebro procesa y elabora la información que le llega del exterior, es obvio que la privación acústica tendrá, como sabemos, consecuencias irreparables.

Las investigaciones sobre fonología y memoria iniciadas por Conrad (1964), secundadas por Baddeley (1996) en la población oyente, y llevadas al campo del alumnado sordo, entre otros, por Charlier (1994) o en nuestro país por Santana (1999) en sendas Tesis Doctorales, han mostrado que la capacidad de la memoria de trabajo está relacionada con la habilidad fonológica, la inteligibilidad del habla y el caudal articulatorio. Estas investigaciones han puesto de manifiesto la necesidad de la detección temprana con el fin de poner en práctica programas que garanticen el desarrollo fonológico, que es un nivel lingüístico sujeto a periodos críticos muy tempranos y estrictos.

Sin ninguna duda, el espectacular avance de los implantes cocleares ha supuesto un cambio definitivo en la intervención de la hipoacusia neurosensorial profunda bilateral. Esto, junto a los avances introducidos en la detección precoz, hace que el pronóstico de gran parte de los niños sordos sea mucho más esperanzador que el que cabía esperar unos pocos años atrás. Así, se puede decir que el desarrollo del lenguaje en niños prelocutivos implantados precozmente pasa por las mismas fases que en los niños con audición normal.

La valoración global de los resultados alcanzados a largo plazo con implantes cocleares en una población infantil menor o igual de 6 años (dentro, por tanto, del periodo crítico auditivo), revela que la mayor parte de los niños son capaces de reconocer y comprender la palabra hablada en un contexto abierto sin el apoyo visual de la lectura labial o la gestualidad, obteniendo un normal desarrollo del lenguaje hablado, circunstancia que les permite integrarse en un entorno oralista. Sin embargo, en la medida en que la edad de implantación supera el periodo crítico auditivo, en los resultados pueden producirse importantes variaciones individuales derivadas de factores médicos y de la atención rehabilitadora y educativa que el niño reciba postimplante.

En el ámbito de la intervención logopédica de las deficiencias auditivas, empieza a emplearse el término *habilitación* (frente a *rehabilitación*) para referirse a la intervención logopédica realizada con niños sordos muy pequeños, implantados precozmente, que van adquiriendo un lenguaje oral, cualitativa y cuantitativamente, similar al conseguido por los niños oyentes y en momentos evolutivos muy similares.

Se debe asegurar que los niños con hipoacusia tendrán una completa evaluación del lenguaje que debe incluir valoración de los mecanismos orales, manuales y/o visuales, así como las habilidades cognitivas. Un objetivo primario de los programas de intervención temprana es asesorar a las familias en el desarrollo de las habilidades comunicativas de los niños con hipoacusia. El desarrollo del lenguaje oral y/o signado debe ser el adecuado para la edad del niño y sus destrezas cognitivas, adquiriendo las habilidades fonológicas (para el lenguaje hablado), visuales/espaciales/motoras (para el lenguaje signado), morfológicas, semánticas y pragmáticas.



MÁSTER EN FONIATRÍA CLÍNICA

Título Propio CEU Fundación San Pablo Andalucía
del 04 de junio de 2018 al 17 de mayo de 2019

