

# I. Introducción

## 1 Definición

---

Se define hipoacusia como el déficit funcional debido a una disminución de la agudeza auditiva<sup>1</sup>. La repercusión de este problema de salud en la población infantil es valorada por organismos relevantes (OMS: Organización Mundial de la Salud, NIH: National Institute of Health, AAP: American Academy of Pediatrics, JCIH: Joint Committee on Infant Hearing o CODEPEH: Comisión para la detección Precoz de Hipoacusia infantil) como un problema con graves consecuencias en la adquisición y desarrollo del lenguaje infantil, determinando así la importancia de su detección e intervención precoz. En concreto, la OMS como institución máxima en temas de salud, en su 48ª asamblea, insta a los estados miembros a que preparen planes nacionales para la detección precoz en lactantes y niños; y en su documento "Salud Para Todos en el Año 2000"<sup>2</sup> propone como objetivo que la edad media para el diagnóstico de la hipoacusia sea inferior a 12 meses.

El objetivo del cribado de la hipoacusia neonatal es la identificación de la hipoacusia en el recién nacido, sea cual sea su causa.

## 2 Clasificación de las hipoacusias

---

### Según la localización de la lesión

- **Hipoacusia de transmisión o conducción:** el sonido no llega a estimular con suficiente intensidad las células sensoriales del órgano de Corti. Suele deberse a lesiones localizadas en oído externo (malformaciones con atresia de con-

ducto) y/o en oído medio (malformaciones con ausencia total o parcial de la cadena osicular, otitis, procesos con ocupación de caja...).

- **Hipoacusia de percepción o neurosensorial:** en esta denominación se incluyen las hipoacusias cocleares o sensoriales y las retrococleares o neurales. En las cocleares, la lesión se localiza en las células sensoriales del órgano de Corti, donde la energía mecánica del sonido se transforma en energía eléctrica. En las retrococleares, la lesión se localiza en la vía nerviosa que conduce el impulso eléctrico, bien a nivel periférico (nervio coclear) o central (tronco cerebral y centros superiores hasta la corteza cerebral). La hipoacusia neurosensorial infantil se localiza, generalmente, a nivel de las células ciliadas y se debe a una degeneración o agenesia celular. Las principales causas de estas alteraciones son la genética, la tóxica o la infecciosa. En pocas ocasiones la hipoacusia neurosensorial puede acompañarse de un componente retrococlear o ser primitivamente neural.
- **Hipoacusia mixta:** es aquella en la que se asocia una hipoacusia de transmisión y una de percepción, originándose por varias lesiones coexistentes que afectan al mismo tiempo al oído medio y a la cóclea, las vías y los centros.

### Según la intensidad de la hipoacusia

El Bureau International d'Audiophonologie (BIAP) cataloga los diferentes tipos de hipoacusia según su intensidad (Tabla I) en:

- **Normal:** umbral auditivo medio entre 0-20 dB.
- **Hipoacusia leve:** umbral auditivo medio entre 21-40 dB. Sólo aparecen problemas de audición con voz baja y ambiente ruidoso. El desarrollo del lenguaje es normal.
- **Hipoacusia moderada:** umbral auditivo medio entre 41-70 dB. Se aprecian dificultades con la voz normal. Existen problemas en la adquisición del lenguaje y en la producción de sonidos.
- **Hipoacusia severa:** umbral auditivo medio entre 71-90 dB. Sólo se oye cuando se grita o se usa amplificación. No se desarrolla el lenguaje sin ayuda.
- **Hipoacusia profunda:** umbral auditivo medio >90 dB. La comprensión es prácticamente nula, incluso con amplificación. No se produce un desarrollo espontáneo del lenguaje.

Tabla I

dB	125	250	500	1000	2000	4000	8000	Hz
0	Normal							
10								
20								
30								
40								
50	Moderada							
60								
70								
80	Severa							
90								
100								
110	Profunda							
120								

### Según la edad de aparición

- **Hipoacusia congénita:** déficit auditivo presente en el nacimiento y, por tanto, detectable por medio de pruebas de cribado auditivo.
- **Hipoacusia progresiva o de aparición tardía:** déficit auditivo que aparece después del nacimiento y, por tanto, no detectable con las pruebas de cribado auditivo.

### Según el momento de adquisición

- **Hipoacusia prelocutiva o prelingual:** cuando la pérdida de la audición ocurre antes de la adquisición del lenguaje (antes de los 3 años). Puede ser congénita o adquirida poco después del nacimiento.
- **Hipoacusia postlocutiva o postlingual:** cuando la pérdida de audición ocurre después de la adquisición del lenguaje.
- **Hipoacusia perilocutiva:** la pérdida de audición ocurre durante el periodo de adquisición del lenguaje, cuando la producción del habla no ha sido todavía firmemente establecida.

## 3 Factores de riesgo

Existen una serie de factores que aumentan el riesgo de hipoacusia, unos son específicos para las hipoacusias en neonatos y otros para lactantes y niños de 29 días a 2 años. En la Tabla II se especifican los diferentes factores de riesgo establecidos por el JCIH (2000).

Tabla II

### Factores de riesgo de hipoacusia en neonatos (0-28 días)

- Cualquier enfermedad o condición que requiera ingreso en una Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales durante 48 horas o más.
- Estigmas y otros hallazgos asociados con síndromes que incluye pérdida auditiva sensorial o disfunción de la trompa de Eustaquio.
- Historia familiar de pérdida auditiva permanente desde la infancia.
- Anomalías craneofaciales, incluidas aquellas con anomalías morfológicas del pabellón auricular y del conducto auditivo.
- Infección intrauterina por Citomegalovirus, Rubéola, Sífilis, Herpes o Toxoplasma.

### Factores de riesgo de hipoacusia en lactantes y niños (desde los 29 días hasta los 2 años)

- Historia familiar de pérdida auditiva permanente desde la infancia.
- Estigmas y otros hallazgos asociados con síndromes que incluye pérdida auditiva sensorial o disfunción de la trompa de Eustaquio.
- Infecciones postnatales asociadas con pérdidas auditivas neurosensoriales incluyendo meningitis bacteriana.
- Infección intrauterina por Citomegalovirus, Rubéola, Sífilis, Herpes o Toxoplasma.
- Indicadores neonatales específicos: Hiperbilirrubinemia que requiera exanguinotransfusión, hipertensión pulmonar persistente del recién nacido asociada a ventilación mecánica y condiciones que requieran el uso de oxigenación mediante membrana extracorpórea.
- Síndromes asociados con pérdida auditiva progresiva como la neurofibromatosis, osteopetrosis y síndrome de Usher.
- Enfermedades neurodegenerativas como el síndrome de Hunter o neuropatías sensorio-motoras tales como la ataxia de Friederich y el síndrome Charcot-Marie-Tooth.
- Traumatismo craneoencefálico con pérdida de conciencia o fractura.
- Otitis media serosa recurrente o persistente durante al menos tres meses.

## 4 Situación actual

En España, el marco normativo actual tiene como apoyo la Proposición no de Ley aprobada en el Congreso de los Diputados con fecha 26 de marzo de 1999, que insta al Gobierno a articular un **Plan Nacional de Prevención de la Sordera Infantil** en coordinación con las Comunidades Autónomas, con los siguientes contenidos:

- Incorporación en el Programa de Salud Materno-Infantil de actividades dirigidas a la identificación, seguimiento y, en su caso, tratamiento de los factores de riesgo de hipoacusia neonatal durante el embarazo.
- Protocolización de las exploraciones neonatales y pediátricas dirigidas a valorar el estado de audición en los niños.
- Tratamiento y rehabilitación médico-funcional de los niños con hipoacusia.
- Establecimiento de coordinación entre las áreas sanitarias, educativas y sociales para garantizar la atención integral de los niños con deficiencia auditiva.

En Castilla y León, el 14 de febrero de 2001 las Cortes aprueban una Proposición no de Ley relativa a la creación de un **Programa de Detección Auditiva Universal en Neonatos en Castilla y León**.

Paralelamente, desde el Ministerio de Sanidad y Consumo, en cumplimiento del Convenio-Marco de colaboración con el Comité Español de Representantes de Minusválidos sobre Atención Sociosanitaria, Salud y Consumo, a las Personas con Discapacidad (CERMI) se crea un grupo de trabajo para abordar la normalización de los Programas de Detección Precoz de Hipoacusia en las Comunidades Autónomas.

En este grupo de trabajo se acuerda que es imprescindible la existencia en todas las Comunidades Autónomas de un programa de detección precoz de hipoacusia. Los contenidos básicos y mínimos de estos programas deberán ser:

- Detección precoz durante el primer mes de vida mediante cribado universal.
- Acceso a la fase de diagnóstico a los tres meses.
- Acceso a la fase de tratamiento a los seis meses.
- Seguimiento de todos los casos detectados.

Las estrategias propuestas para lograr estos objetivos son las siguientes:

- Deberán existir profesionales responsables de este programa.
- Se realizará la primera prueba al nacimiento, antes del alta. Deberá existir un sistema de recuperación de los casos perdidos.
- Es recomendable que las pruebas sean automatizadas y se puedan realizar todos los días del año.
- Deberá darse información oral y escrita a los padres, previa a la prueba.

- Se solicitará el consentimiento de los padres para la realización de las mismas. No se precisa documento escrito.
- Deberá darse información del resultado a los padres.
- Se recogerán indicadores de control de calidad de los programas.
- Los resultados de las pruebas se registrarán en el Documento de Salud Infantil.

El problema de la hipoacusia, por tanto, precisa un abordaje integral que se inicie desde los consejos a las embarazadas (**prevención primaria**), para evitar infecciones (TORCH), el consumo de medicamentos ototóxicos, la exposición a radiaciones, la vacunación correcta (triple vírica), así como la importancia de los controles periódicos durante el embarazo y la correcta asistencia al parto. Posteriormente, la realización del cribado en recién nacidos (**prevención secundaria**); sin olvidar la posibilidad de la aparición de hipoacusias tardías (adquiridas o progresivas de aparición tardía), que representan entre un 10 y un 20% de todos los casos de hipoacusia infantil y que se deben identificar mediante el seguimiento en la consulta de pediatría. Finalmente, logrando la integración de estos niños en su entorno habitual (**prevención terciaria**). Esta serie de recomendaciones, junto a la evidencia científica sobre la pertinencia de la realización de programas de cribado de hipoacusia neonatal y la experiencia en nuestro país, han determinado que Castilla y León se plantee la instauración de un programa universal de detección precoz de hipoacusia en neonatos, unificando y coordinando intervenciones individuales que se venían desarrollando en diferentes centros sanitarios de la Comunidad, y que sin duda han tenido un papel importante en el impulso de este proyecto.

Para la elaboración de este documento se han creado grupos de trabajo interdisciplinarios que han contado con la participación de la Dirección General de Salud Pública y Consumo, la Dirección General de Planificación y Ordenación, la Dirección General de Asistencia Sanitaria y profesionales de los diferentes sectores implicados: ORL de los diferentes hospitales, pediatras de Atención Primaria, logopedas de los Centros Base de la Gerencia de Servicios Sociales y representantes de la Consejería de Educación. Esta línea de trabajo ha pretendido buscar un abordaje integral del problema para garantizar una atención de calidad a los niños con hipoacusia y a sus familias.