



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

**DEPARTAMENTO DE RADIOLOGÍA, MEDICINA FÍSICA,
OFTALMOLOGÍA Y OTORRINOLARINGOLOGÍA**

TESIS DOCTORAL

ANÁLISIS DESCRIPTIVO
DE LOS FACTORES DE RIESGO
EN LA HIPOACUSIA INFANTIL

M^a DEL CARMEN TRAPERO DOMÍNGUEZ
MÁLAGA, 2015


UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA





UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

AUTOR: María del Carmen Trapero Domínguez

 <http://orcid.org/0000-0002-1293-7218>

EDITA: Publicaciones y Divulgación Científica. Universidad de Málaga



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0 Internacional:

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/legalcode>

Cualquier parte de esta obra se puede reproducir sin autorización pero con el reconocimiento y atribución de los autores.

No se puede hacer uso comercial de la obra y no se puede alterar, transformar o hacer obras derivadas.

Esta Tesis Doctoral está depositada en el Repositorio Institucional de la Universidad de Málaga (RIUMA): riuma.uma.es

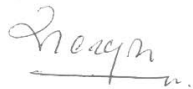


Dr. D. Lorenzo Zaragoza Contreras, profesor titular de Otorrinolaringología en la Facultad de Medicina de la Universidad de Málaga

HACE CONSTAR

Que la Tesis Doctoral titulada “**Análisis descriptivo de los factores de riesgo en la hipoacusia infantil**”, ha sido realizada por D^a. M^a del Carmen Trapero Domínguez bajo su dirección en el Departamento de Radiología, Medicina Física, Oftalmología y Otorrinolaringología de la Facultad de Medicina de la Universidad de Málaga. Esta Tesis Doctoral es la que presenta D^a M^a del Carmen Trapero Domínguez para optar al grado de Doctora en Medicina y Cirugía.

Málaga, Noviembre de 2015



Fdo. Dr. D. Lorenzo Zaragoza Contreras



Fdo. D. Francisco Sendra

V^oB^o Director del Departamento

DEDICATORIA

A mis padres

AGRADECIMIENTOS

Quiero agradecer en primer lugar a mi director de tesis, el profesor Dr. Lorenzo Zaragoza, por su esfuerzo en que este trabajo viese la luz.

Al Dr. Francisco Hernández, que propició la gestación de la idea, cediéndome la base de datos, referencia de este trabajo y ayudándome de forma incondicional desde el primer momento a darle forma a este estudio.

Al profesor D. Mario Gutierrez, por tomar particular interés en la interpretación y análisis estadístico de los datos.

A todos los compañeros del servicio ORL del Hospital Carlos Haya, por haber confiado en mí y hacer posible mi formación personal y profesional. Y por supuesto, al equipo de enfermería de la consulta ORL del Hospital Materno Infantil, unas magníficas personas y profesionales, con gran perseverancia y tesón en la realización de las pruebas, base de este trabajo.

A mi marido, por su paciencia y comprensión durante esta larga gestación, apoyándome en cada momento y animándome cada día a seguir con este trabajo.

A mi hijo, que aunque todavía no sea consciente, me alegra cada día con su sonrisa.



UNIVERSIDAD
DE MÁLAGA

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	8
1.1 EMBRIOLOGÍA DEL OÍDO	16
1.2 DESARROLLO DEL SISTEMA NERVIOSO AUDITIVO	17
1.3 FISIOLOGÍA DEL OÍDO	21
1.4 CLASIFICACIÓN DE LAS HIPOACUSIAS	23
1.5 REPERCUSIÓN DE LA HIPOACUSIA EN EL NIÑO Y EL ENTORNO	33
1.6 FACTORES QUE DETERMINAN LA REPERCUSIÓN DE LA HIPOACUSIA EN EL NIÑO	39
1.7 FACTORES DE RIESGO DE LA HIPOACUSIA INFANTIL SEGÚN LA CODEPEH (adaptados del JCIH 2007) (37)	40
1.8 CONTENIDOS BÁSICOS Y MÍNIMOS DEL PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ DE LA HIPOACUSIA	50
1.9 PROGRAMAS DE CRIBADO AUDITIVO UNIVERSAL	54
OBJETIVOS	63
MATERIAL Y MÉTODOS	66
3.1 DISEÑO DEL ESTUDIO Y SELECCIÓN DE PACIENTES	67
3.1.1 Criterios de inclusión:.....	67
3.1.2 Criterios de exclusión:.....	68
3.2 RECOGIDA DE DATOS	69
3.3 VARIABLES REGISTRADAS	74
3.4 MÉTODO ESTADÍSTICO	76
RESULTADOS	77
4.1 DISTRIBUCIÓN DE LA MUESTRA	78
4.1.1 SEXO	79
4.1.2 EDAD	82
4.1.3 ONDA UMBRAL.....	82
4.1.4 GRUPO ALTO RIESGO.....	84
4.2 ANÁLISIS SEGÚN GRADO DE HIPOACUSIA	85
4.3 GRADO DE HIPOACUSIA EN NEONATOS SIN FACTORES DE RIESGO	90
4.4 GRADO DE HIPOACUSIA EN NEONATOS DE ALTO RIESGO	93
4.5 ANÁLISIS DE LOS FACTORES DE RIESGO EN HIPOACÚSICOS	97
4.6 INCIDENCIA DE LOS FACTORES DE RIESGO	100
4.6.1 ANTECEDENTES FAMILIARES.....	100
4.6.2 INFECCIÓN PERINATAL	104

4.6.3 MALFORMACIÓN CRANEOFACIAL.....	108
4.6.4 HIPERBILIRRUBINEMIA	111
4.6.5 HIPOXIA.....	114
4.6.6 SÍNDROMES ASOCIADOS A HIPOACUSIA.....	117
4.6.7 VENTILACIÓN ASISTIDA.....	121
4.6.8 OTOTÓXICOS EN EL EMBARAZO.....	124
4.7 ANÁLISIS DE LOS FACTORES DE RIESGO EN GRUPO DE HIPOACUSIA SEVERA A PROFUNDA	127
4.8 ANÁLISIS DEL TRATAMIENTO: PRÓTESIS AUDITIVA E IMPLANTE COCLEAR	137
4.9 ANÁLISIS MULTIVARIANTE.....	141
DISCUSIÓN.....	144
5.1 TASA DE HIPOACUSIA.....	145
5.2 DISTRIBUCIÓN SEXO	147
5.3 DISTRIBUCIÓN EDAD.....	148
5.4 GRUPO ALTO RIESGO	149
5.4.1 PRESENTACIÓN DE LOS FACTORES DE RIESGO	150
5.5 GRUPO SIN FACTORES DE RIESGO	154
5.6 HIPOACUSIAS DE GRADO SEVERO -PROFUNDO	155
5.7 TASA DIAGNÓSTICA	156
5.8 TRATAMIENTO APLICADO	157
5.9 FACTORES DE RIESGO	158
5.9.1 LA HIPERBILIRRUBINEMIA GRAVE QUE REQUIERE DE EXANGUINOTRASFUSIÓN.....	158
5.9.2 ANTECEDENTES FAMILIARES.....	162
5.9.3 VENTILACIÓN ASISTIDA.....	164
5.9.4 HIPOXIA.....	165
5.9.5 INFECCIÓN PERINATAL	166
5.9.6 MALFORMACIONES CRANEOFACIALES	167
5.9.7 SÍNDROMES ASOCIADOS A HIPOACUSIA.....	168
5.10 PROGRAMA DE SCREENING	169
CONCLUSIONES.....	172
BIBLIOGRAFÍA.....	178
GLOSARIO ABREVIATURAS	196
ANEXO 1	197

INTRODUCCIÓN

La hipoacusia, de acuerdo a la Organización Mundial de la Salud (OMS), es la disminución de la agudeza auditiva que no le permite al niño aprender su lengua y participar en actividades normales para su edad o seguir una escolarización normal (1).

La prevalencia de la enfermedad, según la OMS, es de 5/1000 nacidos vivos; en caso de las formas moderadas es de 3/1000 recién nacidos; y en el caso de las formas profundas las cifras son de 1/1000.

Antes de los cinco años, la prevalencia aumenta hasta el 2,7 por mil y durante la adolescencia, al 3,5 por mil (2).

En la población de riesgo, la incidencia de hipoacusia se estima según un estudio multicéntrico en 7,96% (3). En una revisión que se hace posteriormente en 2003 se estima una incidencia de 7,6% de hipoacusia neurosensorial y 2,5% de hipoacusia neurosensorial profunda bilateral (4).

A nivel nacional, podemos destacar que cinco de cada mil recién nacidos padece una sordera de distinto grado, lo que en España supone la cifra de 1890 niños por año. Alrededor de dos mil familias cada año están afectadas por la presencia de una discapacidad auditiva en uno de sus hijos.

El 80% de las sorderas infantiles están presentes en el momento de nacer y más del 90% de los niños sordos nacen en el seno de familias cuyos padres son normooyentes según los datos del Instituto Nacional de Estadística y de la Comisión para la detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos (CODEPEH) del año 2000. El 40% de la población infantil con sordera profunda y severa serán candidatos a un implante coclear. Sólo en un 50% de los recién nacidos con sordera se identifican los factores de riesgo (5).

El 60% de las sorderas infantiles tienen un origen genético (6).

La audición es la vía principal para el desarrollo del lenguaje y del habla, cualquier trastorno en la percepción auditiva en el niño a edades tempranas

va a suponer una alteración en su desarrollo lingüístico y comunicativo, así como afectación de su desarrollo cognitivo puesto que en los primeros años de vida la información auditiva es fundamental para el desarrollo normal del cortex cerebral, lo que se basa en la fase de mayor plasticidad neuronal de esta etapa. Se considera que el periodo crítico va desde el nacimiento hasta los cuatro años de edad, cuando la información auditiva es esencial para establecer las características morfológicas y funcionales definitivas de las áreas corticales del lenguaje y de la audición. Éstas no madurarán de forma adecuada si hay una privación sensorial (7).

También está aceptado que el desarrollo motor es más lento, en términos de coordinación y velocidad de movimiento, con un retraso en el desarrollo de secuencias motoras complejas y del equilibrio (8).

Estudios epidemiológicos muestran que los niños con hipoacusia grave-profunda tienen de 1,5 a 3 veces más posibilidades de presentar trastornos psiquiátricos graves (9).

Se han desarrollado programas de cribado neonatal que permiten reconocer niños con problemas auditivos y poner en funcionamiento un tratamiento precoz para evitar secuelas.

Las otoemisiones acústicas y los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral son técnicas propuestas en los programas de cribado neonatal de forma universal, que permiten, detectar a los niños susceptibles de padecer hipoacusia.

En el año 1972 el Comité Americano para la Detección Precoz de la Hipoacusia establece unos criterios de riesgo en los neonatos, que han ido sufriendo distintas modificaciones desde entonces y, a pesar de los cambios, los programas de cribado auditivo basados en ellos se han demostrado ineficaces para detectar todos los niños hipoacúsicos.

El hecho de que existen hipoacusias no presentes en el periodo neonatal, la posibilidad de lesiones retrococleares no descubiertas por las pruebas usadas en los cribados neonatales y la posibilidad de falsos negativos han favorecido la existencia de controles a grupos de riesgo en determinados programas universales. Estos controles, que deben permanecer para ser eficaces, han de centrarse en aquellos grupos en los que mayoritariamente incide la sordera, eliminando de los mismos aquellos otros antecedentes que se comportan como la población general.

El primer programa de *screening* auditivo se realizó en el Hospital Memorial Mackay de Taiwan en 1998. Su efectividad está fuera de toda duda (10). En España en 1995 se creó la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia en Recién nacidos (CODEPH) (1) con objeto de promover la detección neonatal de la hipoacusia en España. Con este fin, y tras diversas iniciativas puestas en marcha desde su constitución, se logró, en Abril del 2003, la aprobación por parte del Ministerio de Sanidad y Consumo, junto con las Comunidades Autónomas, del consenso sobre los contenidos básicos y mínimos para el establecimiento de Programas de Detección Precoz de la Sordera a nivel nacional. Y, en noviembre de este mismo año, se aprobó, en el contexto del Consejo Interterritorial de Salud, el Registro Mínimo de Datos que recoge los indicadores de cobertura, proceso y resultado de los Programas de Detección Precoz de la Sordera.

La CODEPEH considera que en la actualidad el objetivo del cribado antes del mes, diagnóstico a los tres meses y tratamiento a los seis meses, se está cumpliendo con mayor o menor fortuna dependiendo de las Comunidades Autónomas pero, en general, con unas tasas más altas que las alcanzadas hace sólo dos o tres años. Es de destacar que incluso las Comunidades que han instaurado su programa más tarde están progresando a pasos agigantados para conseguir resultados similares a aquellas otras que vienen trabajando desde hace varios años. La experiencia de los programas consolidados demuestra que la detección precoz de la hipoacusia es posible y que una atención temprana, con intervención logopédica y audioprótesis, posibilita que los niños con problemas auditivos accedan al lenguaje oral en

las primeras edades y, en consecuencia, al desarrollo de los aprendizajes posteriores que de él dependen (lectura, razonamiento y comprensión) permitiéndoles mayores posibilidades de integración familiar, educativa y laboral, en una sociedad eminentemente oralista.

La CODEPEH plantea una serie de recomendaciones que se categorizan de la siguiente manera (11):

Recomendaciones en cuanto al cribado:

Dos son las pruebas aceptadas internacionalmente para la realización del cribado auditivo: las otoemisiones evocadas transitorias (OEAT) y los potenciales evocados auditivos automáticos (PEATCa). Ambas han demostrado una alta sensibilidad en la detección precoz de las hipoacusias, y en absoluto son excluyentes. Poseen un carácter complementario debiéndose realizar la primera de ellas en todos los casos y la segunda en aquellas situaciones de alto riesgo. El *screening* se realizará en todos los recién nacidos sin factores de riesgo en las primeras 72 horas, antes de ser dados de alta hospitalaria. En caso de presencia de factores de riesgo para hipoacusia, una vez dado de alta, será complementado el estudio con los potenciales evocados auditivos.

En los programas de cribado basados en OEAT, los niños que presenten factores de riesgo de hipoacusia retrococlear han de ser sometidos a una prueba complementaria mediante PEATCa o PEATC diagnósticos, aunque hayan superado las OEAT con el fin de evitar los falsos negativos asociados a la existencia de una neuropatía auditiva.

Es importante el seguimiento permanente de los niños, aunque hayan superado las pruebas de cribado en la etapa neonatal. Es necesario este control dentro del Programa del Niño Sano en los centros de salud, asegurándose cada 6 meses y, al menos hasta los 3 años de edad, de que el desarrollo comunicativo y del lenguaje es el adecuado.

En aquellos que presenten factores de riesgo asociados a la hipoacusia, el momento y el número de revaluaciones audiológicas deberá adaptarse e individualizarse. Al menos, deben ser revaluados una vez antes de los 24-30 meses.

Con la escolarización se asocia una nueva oportunidad para evaluar la capacidad comunicativa del niño, dentro del Programa de Salud Escolar, garantizando con ello que no se quedarán sin detectar ni tratar trastornos audiológicos congénitos de aparición tardía o adquirida.

Recomendaciones en cuanto al diagnóstico:

Hay que conseguir un diagnóstico temprano, por lo que la confirmación diagnóstica se debe realizar antes del tercer mes.

Este diagnóstico debe basarse en un conjunto de pruebas, que debe incluir siempre PEATC, timpanometría, reflejo estapedial y OEAT, repetidas al menos dos veces con una diferencia de una a cuatro semanas.

Todo niño con diagnóstico confirmado de hipoacusia debe de pasar al menos un examen oftalmológico con la finalidad de conocer si la hipoacusia es aislada o asociada a otras enfermedades neurológicas.

Hasta la fecha no existe un protocolo diagnóstico una vez confirmada la existencia de una hipoacusia en un programa de cribado.

Con el fin de aumentar la precisión diagnóstica y minimizar el estrés de los padres, se ha propuesto el estudio del gen GJB2 (12) como el primer paso a seguir en los casos de hipoacusia neurosensorial en los que no se haya identificado su etiología en la historia clínica ni en la exploración física.

Las pruebas de imagen, en concreto el TC de peñascos, muestra alteraciones en el 30% de los casos (13), por lo que será omitida en caso de

test genético positivo al revés, si el TC peñascos presenta alteraciones no está indicado hacer el estudio genético.

En cuanto a las determinaciones analíticas se ha visto que tienen un rendimiento muy bajo.

El electrocardiograma, aunque tenga muy poco rendimiento diagnóstico, se recomienda la petición del electrocardiograma en todos los casos con hipoacusia severa o profunda para descartar un intervalo QT prolongado asociado al síndrome de de Jervell - Lange - Nielsen, ya que puede salvar vidas (14).

Los niños con sordera severa y profunda deben ser evaluados genéticamente como primer paso. En cambio los niños con sordera moderada o leve han de ser sometidos a un TC en primer lugar.

Recomendaciones en cuanto al tratamiento:

En cuanto se confirme la existencia de una hipoacusia debe realizarse la adaptación protésica y la intervención logopédica. Al mismo tiempo, se debe proporcionar a los padres una atención especializada que les permita, por un lado, disponer de la información necesaria para la toma de decisiones respecto a la sordera de su hijo, y por otro lado, desempeñar el papel fundamental que les corresponde en su proceso de rehabilitación.

La intervención debe estar centrada en la familia, que debe contar con el apoyo de un equipo multidisciplinar bien coordinado donde se lleva a cabo el tratamiento médico, quirúrgico, audiotésico, logopédico y educativo, adecuado a la patología y edad.

En los casos en los que se compruebe que la adaptación audiotésica correcta y la atención temprana no consiguen los resultados esperados en un periodo entre 3 - 6 meses, ha de considerarse la inclusión del niño en el programa de implante coclear.

1.1 EMBRIOLOGÍA DEL OÍDO

El oído está formado por tres partes que tienen diferente origen embriológico, pero que funcionan como una unidad.

El oído externo proviene de la parte dorsal de la primera hendidura ectobranquial; el oído medio, de la primera bolsa faríngea, y el oído interno, de un engrosamiento del ectoblasto, la placoda auditiva, la cual en la cuarta semana de desarrollo del feto se desprende del ectodermo superficial. Ésta se divide a su vez en un componente ventral que da lugar al sáculo y al conducto coclear, y otro dorsal que da origen al utrículo, conductos semicirculares y conducto endolinfático.

El conducto coclear se introduce en el mesénquima circundante en forma de espiral, que tiene dos vueltas y media a la octava semana. En la décima semana el mesénquima se diferencia en cartílago y forma dos espacios perilinfáticos, las rampas vestibular y timpánica. El conducto coclear queda separado de la rampa vestibular por la membrana vestibular y de la rampa timpánica por la membrana basilar. Las células epiteliales del conducto coclear forman dos crestas, interna y externa. Esta última va a formar las células sensitivas del sistema auditivo, las células ciliadas que integran, junto con la membrana tectoria, el Órgano de Corti. Los impulsos sonoros que reciben estas células se transmiten en forma de impulso eléctrico al ganglio espiral formado por neuronas bipolares una de cuyas prolongaciones hace sinapsis en la base de las células ciliadas y la otra transmite la información a los ganglios cocleares y de ellos a la vía auditiva central.

1.2 DESARROLLO DEL SISTEMA NERVIOSO

AUDITIVO

La formación del sistema nervioso central se produce mediante la morfogénesis, generación de los elementos celulares específicos, y la hodogénesis, desarrollo de las vías de interconexión nerviosa.

En la cara dorsal del embrión, a partir del ectodermo, se genera el tubo neural que queda cerrado a la cuarta semana gestacional. De su extremo caudal va a derivar la médula espinal y de la porción cefálica, las diversas vesículas encefálicas.

En la séptima semana el encéfalo embrionario está compuesto por cuatro capas: capa marginal, placa cortical, zona intermedia y zona germinal. Las dos primeras formaran la corteza, la zona intermedia formará la sustancia blanca del encéfalo; de la capa germinal se generan las neuronas que emprenden un proceso de migración para ocupar su lugar en la corteza durante el segundo trimestre de gestación.

La hodogénesis, es decir, el crecimiento de las prolongaciones neuronales en busca de dianas para establecer contactos sinápticos y construir los circuitos vehiculantes de la información, se realiza durante el tercer trimestre de gestación y los dos primeros años de vida extrauterina. Las prolongaciones que no encuentren una diana involucionarán pudiendo ocurrir la muerte del cuerpo celular.

La vía auditiva está constituida por una serie de núcleos de neuronas, situados en el tronco cerebral y el tálamo, que concluye en la corteza cerebral. Es la encargada de extraer el máximo de información de los mensajes neurales que se inician en el receptor auditivo. Pueden considerarse tres niveles, compuesto el primero de ellos por los núcleos cocleares encargados de la descodificación de la intensidad y duración del

impulso sonoro, manteniendo el análisis frecuencial realizado por el receptor periférico. Esta información se conduce hacia el colículo inferior y al complejo olivar superior, encargado de la audición binaural.

En regiones más altas se encuentra el segundo nivel de esta vía, formado por los núcleos del lemnisco lateral y del colículo inferior que colaboran en la localización de la fuente sonora al recibir proyecciones binaurales.

Son el cuerpo geniculado medial y la corteza auditiva los componentes del tercer nivel, encargados del análisis complejo del mensaje auditivo que proviene de los centros inferiores.

La corteza cerebral auditiva se organiza en dos tipos de regiones funcionantes: el área auditiva primaria, situada en el tercio posterior de la circunvolución temporal superior (*área 41 de Brodman*) y el área auditiva secundaria (*área 42 de Brodman*).

El área auditiva primaria se organiza tonotópicamente en bandas de isofrecuencia, localizándose las de baja frecuencia en las bandas más anteriomediales y las de alta frecuencia en las bandas más posterolaterales. Este área está directamente relacionada con la recepción del mensaje auditivo preciso y el análisis frecuencial. Recibe proyecciones directas de la vía auditiva ascendente, desde la región ventral del cuerpo geniculado medial.

El área auditiva secundaria no presenta una organización tonotópica y parece ser la encargada de analizar el umbral del sonido, la respuesta a sonidos complejos e incluso estaría implicada en la memoria auditiva teniendo un papel fundamental en el procesamiento del lenguaje.

Esta información de la corteza auditiva se proyecta hacia el *área de Wernicke* (área 22), de gran importancia en la interpretación del lenguaje y próxima a numerosas zonas en las que se guarda la memoria auditiva del lenguaje y los sonidos.

El *área de Wernicke* en el hemisferio izquierdo posee mayor anchura y es la encargada de la decodificación de las señales auditivas, en particular de los fonemas. El derecho también procesa las señales elementales, pero parece ser que es en mayor medida responsable de los componentes melódico-emocionales.

En el tercio posterior de la tercera circunvolución frontal izquierda se sitúa el *área de Broca*, adyacente al área motora primaria correspondiente a la musculatura orofaringolingual. La parte posterior forma parte de la corteza terciaria de asociación plurimodal y tiene como cometido formular las conductas verbales; la anterior está constituida por corteza secundaria de asociación unimodal y se ocupa de programar los esquemas gestuales de los órganos fonoarticulatorios donde se genera el material sonoro del habla.

Las *áreas de Wernicke* y *Broca* están conectadas entre sí mediante el fascículo arqueado subcortical, realizándose, en la primera, la decodificación de las señales auditivo-verbales y en la segunda, la elaboración para la realización fono-articulatoria de la palabra.

En el desarrollo del sistema auditivo existen influencias recíprocas entre las estructuras neuronales y la formación coclear; el sentido de la influencia es centrífugo en la etapa más inicial y centrípeta después.

La privación auditiva temprana, en humanos, aunque sea incompleta, produce efectos sobre el desarrollo del lenguaje y sobre el resto de los aprendizajes, cuya reversibilidad, al resolver el problema auditivo, no ha podido ser claramente demostrada ni refutada, pero dentro del campo neuropsicológico puede afirmarse que existe un periodo crítico para la adquisición de un sistema de análisis categorial fonético y de su correlación en el conjunto de competencias psicolingüísticas.

La competencia lingüística está, por tanto, muy entrelazada con el desarrollo neurológico y éste, en lo que se refiere a los centros auditivos, interrelacionado con la capacidad del Órgano de Corti de generar estímulos neuronales específicos. Por encima de los determinantes genéticos y epigenéticos, el sistema nervioso es una unidad viva que permite, pese a eventuales taras biológicas, remodelación y mejora funcional, no pudiendo ignorar las influencias sociales y educativas determinantes a la hora de rehabilitar niños con hipoacusia.

Teniendo en cuenta que la presencia de un trastorno auditivo en los primeros años de la vida tiene devastadoras consecuencias sobre el desarrollo del lenguaje y sobre la adaptación del niño al medio familiar y social, se reconoce que el diagnóstico de la hipoacusia así como el inicio del tratamiento y de la rehabilitación debe llevarse a cabo antes de los 6 meses de edad (11).

1.3 FISIOLÓGÍA DEL OÍDO

La audición es el complejo proceso mediante el cual el ser humano es capaz de analizar, integrar e interpretar las señales acústicas que provienen del medio externo y lo más importante: desarrollar el lenguaje.

En la audición intervienen tres partes fundamentales: oído, vía auditiva y corteza auditiva.

El oído externo tiene como función la amplificación del sonido y la protección del oído medio.

La principal función del oído medio es transformar las vibraciones sonoras aéreas en cambios de presiones en los compartimentos líquidos del oído interno.

El oído interno realiza la transducción de la energía que recibe del oído medio en impulsos bioeléctricos, mediante la codificación de la frecuencia, la intensidad y la localización espacial y temporal de los sonidos. Este proceso permite la conversión de la onda sonora en mensaje neural que será transmitido por las fibras nerviosas de la vía auditiva hasta la corteza cerebral.

El mecanismo último de transducción mecanoeléctrica, sumamente complejo, se realiza en las condiciones físico-químicas concretas que permiten los líquidos laberínticos (perilinfia y endolinfia). Este medio líquido al ser incompresible, cambia la vibración en una onda de presión que se transmite al interior de las cámaras cocleares provocando la oscilación de las membranas cocleares y alcanzando la ventana redonda donde se produce la descompresión. Así, se establece entre las membranas oval y la redonda un sistema de vaivén que impide el acúmulo de energía en el interior coclear, que sería lesivo para el receptor.

La onda de presión utiliza la membrana basilar coclear como plano de avance desde la base al ápex; los movimientos de la membrana basilar provocarán el desplazamiento del receptor auditivo y, por lo tanto, incidirán directamente en su actividad.

Cuando el estímulo sonoro alcanza el oído interno, conlleva el desplazamiento de la membrana basilar, desde la base hasta el ápex. Dicho desplazamiento provoca la elevación del órgano de Corti proyectando la superficie del receptor hacia la membrana tectoria, de forma que los estereocilios de las células ciliadas sufren una deformación mecánica para adaptarse a este movimiento. Este proceso conlleva la activación (despolarización) de las células ciliadas. Se libera un neurotransmisor (glutamato) a la hendidura presináptica, ejerciendo su efecto sobre la neurona aferente coclear (15).

El mensaje auditivo llega a las neuronas de los núcleos cocleares desde donde se inicia la vía auditiva ascendente.

1.4 CLASIFICACIÓN DE LAS HIPOACUSIAS

Las hipoacusias se pueden categorizar en función de las siguientes variables:

1.- Atendiendo a su origen topográfico:

- **Hipoacusias de transmisión:** Las hipoacusias de conducción se deben a una alteración patológica del órgano de transmisión o conducción del sonido. La elevación del umbral auditivo en la vía aérea está directamente relacionada con el aumento de la impedancia o resistencia acústica. Si el oído interno y las vías auditivas centrales se encuentran indemnes, la energía sonora puede alcanzar directamente la cóclea a través de la cápsula laberíntica, ya que los huesos del cráneo en su conjunto entran en vibración cuando quedan incluidos en un campo sonoro (audición por vía ósea).

La característica principal de las hipoacusias de conducción puras es que el umbral obtenido en las pruebas audiométricas es mejor para la vía ósea que para la vía aérea. El déficit auditivo es sólo cuantitativo, a consecuencia de una pérdida de energía sonora por causa mecánica.

La causa más frecuente de hipoacusia de conducción en la infancia es la otitis media crónica con derrame, secundaria a patología crónica del oído y la rinofaringe, a menudo con hipertrofia adenoidea acompañante. La hipoacusia asociada a la otitis serosa crónica oscila de leve a moderada, y puede ser fluctuante. Su reconocimiento es importante pues, tratada oportunamente, puede curar sin secuelas. Si se permite su evolución espontánea, puede dar lugar a un colesteatoma, con destrucción irreversible de las estructuras óseas adyacentes.

La hipoacusia conductiva también puede estar determinada genéticamente. Procesos o síndromes que incluyen malformaciones craneofaciales pueden asociarse con sordera de transmisión cuando la malformación afecta a las estructuras del oído medio o existe una atresia del conducto auditivo externo.

La hipoacusia conductiva por malformación congénita del oído medio o externo puede oscilar de moderada a grave. En ocasiones, es subsidiaria de tratamiento quirúrgico rector.

- Hipoacusias de percepción ó neurosensoriales.

. Coclear

. Retrococlear

Las alteraciones de la recepción sonora están producidas por patología del oído interno y/o del nervio auditivo. Se llaman también hipoacusias cocleoneurales o neurosensoriales.

En la hipoacusia coclear pura, existe un grado variable de destrucción de las células sensoriales del oído interno, bien sea por lesión traumática, vascular, metabólica o inflamatoria. Las funciones afectadas son el análisis mecánico de las frecuencias de sonido y la transformación del estímulo mecánico en estímulo bioeléctrico. Se produce una pérdida cuantitativa de audición, combinada con una pérdida cualitativa de la comprensión verbal secundaria a la codificación deficiente. Puede haber además distorsión de la audición por el fenómeno de reclutamiento.

En la hipoacusia neural pura se produce degeneración de la neurona periférica por lesión inflamatoria, vascular, traumática o metabólica. Las funciones afectadas son la codificación del mensaje sonoro y la transmisión de impulsos nerviosos. Además, la falta de inhibición colateral e interneural repercute en la capacidad de discriminación acústica. Se produce una pérdida de la audición verbal cuantitativa y cualitativa, por codificación

alterada, pérdida de neuronas, y discriminación insuficiente. El umbral auditivo se eleva tanto para la vía aérea como para la vía ósea.

2.- Según grado de pérdida auditiva :

Se clasifican por el Bureau International d'Audio-Phonologie (BIAP) (16) (17).

- **Audición normal**: menor de 20 decibelios (dB)
- **Déficit auditivo leve**: entre 21 y 40 decibelios (dB).

Aunque el niño oye todo, comprende sólo parte de lo que oye, por lo que pueden aparecer problemas de atención en clase y dificultad de comunicación en ambientes ruidosos, conversaciones de grupo, voz suave... Suelen producirse dislalias, por insuficiente discriminación de rasgos fonéticos, y retraso general del lenguaje y del habla. Muchas veces pasan desapercibidas repercutiendo en el rendimiento escolar.

- **Déficit auditivo moderado**: audición tonal media entre 41 y 70 dB.

El lenguaje aparece de forma natural pero con retraso y muchas dificultades fonarticulatorias. En estos casos se necesita apoyarse en lectura labial y se presentan importantes problemas de comprensión en ambientes ruidosos o en intercambios múltiples.

- **Déficit auditivo severo**: audición tonal media entre 71 y 90 dB.

Estos pacientes discriminan sonidos del entorno frente a sonidos del habla, pero la audición residual no es funcional por sí sola para lograr alcanzar un desarrollo espontáneo del lenguaje, por lo que su aprendizaje resulta difícil, lento y a veces muy limitado.

- **Déficit auditivo profundo:** audición tonal media entre 91 y 119 dB. La adquisición del lenguaje oral es difícil. Toda la comprensión verbal del niño depende de la lectura labial. La voz y la inteligibilidad del habla están muy alteradas.

- **Déficit auditivo total o cofosis:** audición tonal media de 120 dB o más. No hay audición ni incluso con las prótesis auditivas. No hay desarrollo del lenguaje.

3.- Según la etiología.

- **HEREDITARIAS ó GENÉTICAS:** Se deben a la presencia de un gen anómalo.

Éstas se clasifican a su vez en:

. *Congénitas.* Que pueden ser aisladas o sindrómicas (Usher, Prended...)

. *Tardías.* Que pueden ser aisladas o sindrómicas (mucopolisacaridosis, entre otras)

Alrededor de 400 síndromes genéticos que incluyen pérdida de la audición han sido descritos. Representan aproximadamente el 30% de las hipoacusia prelinguales de causa genética (18).

Entre los más frecuentes y según el patrón hereditario podemos considerar:

Patrón de herencia autosómico dominante: S. de Waardenburg; S. Braquiorrenal; S. de Stickler (Artró oftalmopatía hereditaria); S. Alport (gran heterogeneidad genética existiendo formas recesivas o ligadas al sexo); S. de Treacher- Collins y S. de Leopard.

Patrón de herencia autosómica recesiva: S. Usher; S. de Cockraine; S. de Pendred; S. de Jervell- Lange- Nielsen; Enfermedad de Refsum; mucopolisacaridosis (tipo I, IV B y VI); S. de Johanson- Blizzard.

Patrón de herencia ligado al cromosoma X: Enfermedad de Novrie; S. de Coffin- Lowry; S. de Gustavson; S. de Schimre.

Resulta fundamental tener en cuenta estos síndromes, puesto que sus manifestaciones clínicas pueden enmascarnos la afectación auditiva, y con ello un retraso en el tratamiento de la hipoacusia asociado a ellos.

Actualmente hay mapeados 33 genes de herencia autosómica dominante, 29 de autosómica recesiva y 8 ligados al cromosoma X, relacionados con hipoacusia no sindrómica. A pesar de la gran heterogeneidad que esto supone, la mayoría de casos de sordera no sindrómica congénita en nuestra población es la mutación en el gen GJB2 (Gap Junction B2) y Conexina 26 (19).

En los últimos años ha habido un gran avance en el diagnóstico infantil de la hipoacusia, con la identificación de los genes responsables. Sin embargo, todavía no está claro su papel como factor pronóstico o tratamiento óptimo, por lo que a pesar de la importancia en el asesoramiento genético de las hipoacusias infantiles, todavía hay aspectos no resueltos en la práctica médica (20).

- ADQUIRIDAS: secundarias a un trastorno no genético.

Éstas a su vez pueden ser:

. Congénita o prenatal:

Rubeola: Practicamente erradicada en los países desarrollados gracias a la vacunación frente a ella. La afectación auditiva es máxima cuando la infección materna se produce entre la 7ª y 10ª semana de gestación; generalmente es severa y progresiva. Así mismo se agrava si se asocia con otras patologías como cardiopatía o cataratas.

Toxoplasmosis: La incidencia de sordera en niños de madres con anticuerpos positivos para toxoplasma es doble con respecto a las madres que no han pasado la infección. En la actualidad existe la posibilidad de hacer un diagnóstico prenatal adecuado mediante serología materna y control ecográfico, y la instauración de un tratamiento durante el embarazo y el primer año de vida, con pirimetamina, sulfadiacina, ácido fólico alternando con ciclos de espiramicina, que disminuye de forma significativa las secuelas a largo plazo.

Citomegalovirus: Causa infecciosa más frecuente de hipoacusia neurosensorial en la edad pediátrica. Alrededor del 5% de estos neonatos presentarán una hipoacusia neurosensorial al nacer. A los 3 años la incidencia se eleva al 35%. Esta infección presenta un carácter progresivo y normalmente bilateral.

Actualmente las técnicas serológicas en suero materno y líquido amniótico nos permiten determinar la situación clínica de madre y de feto. El diagnóstico se establece mediante el aislamiento del CMV en orina en la primera semana de vida. En cuanto al tratamiento se utiliza ganciclovir, aunque sin resultados concluyentes (21).

Sífilis: Actualmente es una causa poco frecuente de hipoacusia. Existe una forma que aparece entre los 8 y 20 años de edad, que se suele asociar con otros estigmas (laberintitis, queratitis intersticial, muescas en los incisivos...).

Se diagnostica por una historia clínica materna de sífilis que no se ha tratado o se ha hecho de manera deficiente, junto con la clínica del niño y los resultados serológicos. La hipoacusia suele responder al tratamiento por lo que debe ser diagnosticada y tratada precozmente.

En todos los casos la hipoacusia puede aparecer en el nacimiento o posteriormente, e ir progresivamente empeorando. Hay que tener en cuenta que el porcentaje mayor de casos de infección congénita son asintomáticos al nacimiento. Se requiere de un cribado universal y un control diagnóstico evolutivo incluso meses o años después.

Relacionado con hipoacusias congénitas se encuentra la administración de teratógenos en el embarazo, como son: antipalúdicos, aminoglucósidos, diuréticos (furosemida y ácido etacrínico), antineoplásicos, retinoides, así como las radiaciones ionizantes o isótopos radioactivos.

También el síndrome alcohólico fetal (excesiva ingesta de alcohol en embarazo) así como la diabetes materna mal controlada se asocian con hipoacusia congénita.

. Neonatal o perinatal: Son aquellas que inciden alrededor del parto y en general asociadas o relacionadas en una alta frecuencia con el parto pretérmino como son: bajo peso, ventilación mecánica, sepsis, hipoxia-isquémica perinatal, hiperbilirrubinemia.

. Postnatal o tardía: Existen situaciones que comprometen la audición en edades fuera del periodo neonatal (primer mes de vida) que pueden afectar seriamente el lenguaje y/o el desarrollo integral de ese niño (22).

Los factores que inciden en esta etapa varían en su naturaleza así como en sus manifestaciones y consecuencias, dependiendo del periodo de la vida donde se desarrollen. Las causas más frecuentes son:

Infecciones: Las vacunas incluidas dentro de la triple vírica (sarampión, parotiditis y rubeola) casi han conseguido la erradicación de estas enfermedades que eran responsables de hipoacusia neurosensorial. Otra enfermedad donde se puede aplicar una prevención primaria es en la varicela (23).

Las meningitis bacterianas provocadas por *Streptococcus pneumoniae* en el 30%, *Haemophilus influenzae* en un 10% y *Neisseria meningitidis* en un 5%, también son responsables de la hipoacusia como una de sus principales secuelas. En la actualidad hay vacunas eficaces para prevenir los tres tipos de meningitis, si bien dentro del grupo del meningococo, el serotipo B (ocasiona el 50% de los casos producidos por este germen) se aceptó en 2013 la vacuna frente a él. Ya estaban comercializadas para el meningococo A y C. Además se ha demostrado efectiva la administración de dexametasona (0,6mg/kg/d fraccionado en 4 dosis durante 2-4 días) para disminuir la incidencia y gravedad de la hipoacusia en la meningitis por *Haemophilus influenzae*.

La otitis media es la causa principal de la disminución de la audición en niños en edad de 2- 5 años, y requiere de un adecuado manejo terapéutico para evitar secuelas.

Agentes ototóxicos: Ciertos antibióticos (aminoglucósidos, eritromicina), quimioterápicos (8 cisplatino), diuréticos de asa (furosemida), antiinflamatorios (ácido acetilsalicílico, naproxeno), pueden ocasionar una hipoacusia neurosensorial de forma brusca ó progresiva.

Ruido: Hay dos formas de pérdida de audición por el ruido: el traumatismo acústico por exposición a sonidos muy fuertes (más de 140 decibelios) que ocasiona una pérdida inmediata y permanente de hipoacusia; y mediante una exposición prolongada y repetida a sonidos menos intensos. Hay que tener en cuenta que la instauración de la hipoacusia es insidiosa, pero puede ser permanente e irreversible. Y lo más importante, es que estas causas de hipoacusia podemos reducirlas ó evitarlas (24).

4.- En relación con el momento de desarrollo del lenguaje: La clasificación clásica que se hace de este aspecto, las divide en:

- . Hipoacusia Prelingual: antes del desarrollo del lenguaje (0-2 años).
- . Hipoacusia Perilingual: mientras se desarrolla en el lenguaje. Aparece entre los 2 y los 4 años.
- . Hipoacusia Postlingual: se da con posterioridad al desarrollo del lenguaje.

Tradicionalmente, a la ausencia de lenguaje consecuencia de una sordera o hipoacusia se le denomina sordomudez, si bien también se extiende a aquellos casos en que produciéndose hipoacusia existe un lenguaje pobre y poco desarrollado. La ausencia de desarrollo del lenguaje va ligada a otros problemas derivados de las dificultades de comunicación, educación y relación social que provocan problemas psicológicos y de adaptación social. Dadas las dificultades en la educación de los sordomudos son muy pocos los que entre ellos acceden a los niveles más altos de la educación o a puestos de responsabilidad laboral. Naturalmente esta situación ocurre en los casos de hipoacusia bilateral severa y profunda.

La importancia de la hipoacusia en recién nacidos se debe a su invisibilidad ya que no produce síntomas y pasa desapercibida; de hecho, estos bebés son tenidos por niños apacibles que duermen mucho y que están la mayor parte del día muy tranquilos. Este fenómeno hace que el diagnóstico del problema se realice de forma tardía y que las soluciones lleguen aún más tarde.

En la actualidad sabemos que cuanto antes se inicie el tratamiento mejor será el resultado y que la adquisición del lenguaje tendrá lugar antes y su alteración será menor. Por eso en la actualidad, seguimos la regla de 1-3-6. Detección del problema antes del mes de vida, diagnóstico antes de los 3 meses e instauración del tratamiento antes de los seis meses.

1.5 REPERCUSIÓN DE LA HIPOACUSIA EN EL NIÑO Y EL ENTORNO

Los efectos de la hipoacusia dependen de la naturaleza y la gravedad del déficit auditivo y de las características individuales del paciente. Todos los factores interactúan entre sí y deben ser valorados en su conjunto por un equipo multidisciplinario al plantear el tratamiento, las opciones educativas y el sistema de comunicación idóneo para el paciente. En general, la hipoacusia que se inicia en fases muy precoces de la vida, antes de la adquisición del lenguaje hablado inteligible (hipoacusia prelingüística), puede afectar el desarrollo del lenguaje, y también de la conducta, el rendimiento académico, y la capacidad afectiva y de socialización. Algunos niños afectados de hipoacusia prelingüística se diagnostican muy tardíamente, porque conservan audición suficiente para responder a sonidos del entorno, y son capaces de aprender el lenguaje; pero, al llegar la etapa de escolarización, no pueden desarrollar plenamente sus aptitudes. En el entorno escolar, cualquier tipo de hipoacusia, incluso leve o unilateral, puede afectar negativamente el rendimiento del niño.

Pacientes con hipoacusias mínimas sufren dificultades cuando las condiciones del entorno son desfavorables, por ejemplo, si existe mala acústica en la clase o hay mucho ruido de fondo. Se ha descrito cómo los niños con una hipoacusia unilateral presentan problemas en la localización de la fuente sonora y además un riesgo diez veces superior al de sus compañeros normoyentes de repetir un curso académico. En cualquier niño con un rendimiento inferior a la media, conducta inadecuada, o falta de atención en el colegio, se debe descartar una hipoacusia (25).

El niño con hipoacusia grave o profunda corre un riesgo mayor de deficiencias en su aprendizaje. Niños con grados menores de hipoacusia pueden verse igualmente discapacitados, como en el caso de los enfermos con retraso mental, que tienen más dificultad para adaptarse a deficiencias sensoriales y, por consiguiente, se ven más afectados en el área lingüística que un niño con potencial cognitivo superior (26).

La susceptibilidad individual a la hipoacusia se ve incrementada por otras situaciones como son los defectos sensoriales asociados (ceguera) o la privación cultural (hogares muy desestructurados, niños abandonados).

El momento de la vida en que se instaura la hipoacusia es importante, como lo es también la edad a la que se diagnostica y se inicia la intervención terapéutica. Las aferencias exógenas determinan la maduración anatómica y funcional de las vías neurales y de la corteza cerebral auditiva, generando respuestas específicas. Este proceso se desarrolla desde la etapa embrionaria y fetal y a lo largo de la primera infancia. Los efectos de la privación auditiva en el niño de corta edad pueden ser devastadores en lo que se refiere a la adquisición del habla y del lenguaje. Entre un 70% y un 80% de las sorderas graves se concentra en el recién nacido y el lactante, aunque también se dan hipoacusias en niños mayores, a veces de carácter progresivo. La hipoacusia debe ser detectada antes de la edad en que la combinación de déficit y susceptibilidad individual sea tal que provoque minusvalía (27).

En la sociedad actual en que predominan los sistemas basados en la comunicación/información, los déficits audio-lingüísticos ocasionan un mayor costo que hace, por ejemplo, 50 años, en plena era industrial. El entorno social modifica la definición y los efectos de la patología auditiva. La capacidad de comunicación es ahora más valiosa de lo que lo ha sido en ningún otro momento de la historia (28).

Se ha hablado mucho de la personalidad peculiar del niño sordo. La pérdida de audición, total o parcial, es una limitación importante en la conexión que el individuo establece con su entorno. Se perfilan, así, algunas características comunes al grupo como son la dependencia excesiva y el aislamiento ambiental. Como consecuencia de experiencias traumatizantes en sus relaciones con normoyentes, el círculo social se reduce a las personas semejantes o más afines al problema.

López Torrijo (29) hace una revisión de los aspectos negativos atribuidos al sordo en la literatura del siglo XX. Alrededor de los años 40, se habla de “claras tendencias psiconeuróticas” en los sordos con respecto a los oyentes. Su inmadurez emocional se reflejaría en un miedo sin objeto y el placer por satisfacciones inadecuadas, lo que aumentaría la introversión del individuo haciéndole propenso a la neurosis. En los años 60, la aplicación de tests proyectivos (Rorschach) en niños y adolescentes hipoacúsicos demostraba en ellos la dificultad para la conceptualización, intereses limitados, egocentrismo, mayor impulsividad, tendencia a la depresión, dificultad para adaptarse a nuevas situaciones y en el establecimiento de relaciones sociales satisfactorias. En época más reciente, el padre Yares, primer varón sordo ordenado sacerdote en Europa, apunta que la deficiencia auditiva hace al individuo más vulnerable a los estados de ansiedad, agresividad, nerviosismo, inestabilidad, inseguridad, volubilidad e inconstancia. La repercusión de la hipoacusia en la familia gira en torno a dos aspectos: las dificultades y frustraciones sufridas hasta la obtención de un diagnóstico claro, y el trauma de asumir la minusvalía del hijo (30).

Los padres de niños con deficiencias auditivas han comunicado dificultades en el proceso de diagnóstico. En Florida, por ejemplo, el 24% de los padres de niños sordos en edad preescolar encuestados afirmaron haber sospechado la pérdida auditiva de su hijo antes de que cumpliera los 6 meses, pero sólo el 12% de los casos pudo ser confirmado en este periodo tan temprano (31).

En un trabajo canadiense se comunicó que el 80% de las familias entrevistadas creía que los médicos de cabecera tendían a disentir o descartar las sospechas paternas de sordera en los niños (32).

El diagnóstico de una hipoacusia suele ser una conmoción para los padres. No ocurre así en el caso de los padres sordos (menos del 10%). La comunicación es un problema inmediato para los padres oyentes. Los padres sordos probablemente se comuniquen entre sí mediante un lenguaje de signos y, por tanto, están mejor preparados para comunicarse con su hijo deficiente auditivo de una forma visual. La mayoría de los programas educativos para niños pequeños sordos hacen hincapié en la importancia de la participación de los padres, especialmente de la madre. Tales expectativas pueden tener consecuencias indeseables en la interacción entre el niño y su madre (33). En estudios comparativos de parejas niño sordo-madre oyente con parejas control niño oyente- madre oyente, se ha demostrado que las madres oyentes eran más dominantes con sus hijos sordos, pasaban más tiempo enseñándoles y se mostraban tensas y hostiles. Los niños sordos, a su vez, eran menos obedientes, estaban menos atentos y no eran tan cooperadores como los niños oyentes con quienes fueron comparados. Tanto las madres oyentes como sus hijos sordos parecían disfrutar menos en sus interacciones, intensificándose esta característica con el crecimiento del niño (34).

La escolarización del niño hipoacúsico depende del tipo de sordera y de sus posibilidades terapéuticas y rehabilitadoras. Las hipoacusias conductivas pueden ser subsidiarias de tratamiento médico o quirúrgico. Las hipoacusias neurosensoriales son permanentes y, una vez diagnosticadas, precisan adaptación protésica y la inclusión del niño en un sistema de estimulación temprana, generalmente a cargo de un logopeda.

La rehabilitación del lenguaje en las hipoacusias prelocutivas depende de la existencia o no de patología asociada. En los niños sordo-ciegos puede

usarse sistema Braille combinado con la dactilología: Alfabeto en relieve, alfabeto de guante.

Cuando el niño hipoacúsico presenta problemas de coordinación motriz y no tiene un buen control de la voz ni de la respiración, es difícil que pueda hablar correctamente. Debe buscarse un método “gestual” o un método mixto que combine la mímica con el lenguaje oral.

En los casos de retraso mental grave o parálisis cerebral asociados o sordera, se recurre a códigos signados. El método Bliss contiene una serie de signos, con varios niveles de dificultad, que se combinan unos con otros para que el paciente pueda comunicarse señalándolos. Actualmente existen sistemas computarizados para que, por medio de la imagen y el ordenador, el niño hipoacúsico pueda comunicarse y, además, entrenar sus emisiones vocales (35). En la Escuela Superior de Telecomunicaciones de Madrid se ha diseñado un sistema para proceso y visualización del habla (VISHA) que facilita la rehabilitación del lenguaje a través de un ordenador personal.

En España, existen tres posibilidades para la escolarización del niño sordo:

1- En los Centros de Educación Especial todos los alumnos son sordos y el profesorado es especialista en la educación de niños sordos. El planteamiento educativo es optativo del centro, aunque suele centrarse en el aspecto rehabilitador del lenguaje.

2. Los Centros Ordinarios con Aula Esencial de Educación para Sordos son colegios normales en los que se dispone de aulas para agrupar a los niños hipoacúsicos. Estas aulas están dotadas de material técnico y profesores especializados para trabajar con niños sordos. Tienen la ventaja de que ofrecen la posibilidad de interacción con niños oyentes (en el comedor, en el recreo...). El mayor inconveniente es que las aulas aglutinan niños sordos de todas las edades, lo que limita la oferta educativa.

3. Los Centros Ordinarios de Integración Preferente de Sordos dependen del Ministerio de Educación y Ciencia. En ellos, los alumnos hipoacúsicos comparten las aulas ordinarias con sus compañeros oyentes y reciben apoyo específico, dentro y fuera del aula, con material técnico (equipos F.M.) y personal especializado.

La opción educativa más adecuada debe ser individualizada a partir de equipos multidisciplinares que valoren las posibilidades de comunicación y aprendizaje del niño hipoacúsico (36).

1.6 FACTORES QUE DETERMINAN LA REPERCUSIÓN DE LA HIPOACUSIA EN EL NIÑO

A. DEPENDIENTES DE LA PÉRDIDA AUDITIVA

- Lateralidad
- Cuantía: Leve, moderada, grave o profunda
- Curso evolutivo: Estable, progresiva o fluctuante
- Modo de instauración: Súbita ó gradual
- Espectro frecuencial afectado: Selectiva, amplia o indiscriminada

B. DEPENDIENTES DEL PACIENTE Y SU ENTORNO

- Cociente intelectual del paciente
- Situación médica o física de base (síndromes asociados)
- Apoyo familiar
- Edad de comienzo: Pre- peri- post- lingüística. Edad en el momento del diagnóstico
- Precocidad de la intervención

1.7 FACTORES DE RIESGO DE LA HIPOACUSIA INFANTIL SEGÚN LA CODEPEH (adaptados del JCIH 2007) (37)

- 1- Sospecha de hipoacusia o de un retraso del desarrollo o en la adquisición del habla, del lenguaje.
- 2- Historia familiar de hipoacusia infantil permanente.
- 3- Todos los niños, con o sin indicadores de riesgo, con un ingreso en UCI mayor de 5 días, incluidos los reingresos en la Unidad dentro del primer mes de vida.
- 4- Haber sido sometido a oxigenación por membrana extracorporea, ventilación asistida, antibióticos ototóxicos (gentamicina, tobramicina), diuréticos del asa (furosemida). Además, independientemente de la duración del ingreso: hiperbilirrubinemia que requiera exanginotransfusión.
- 5- Infecciones intraútero grupo TORCHS: tales como el citomegalovirus, herpes, rubéola, sífilis y toxoplasmosis.
- 6- Anomalías craneofaciales, incluidas aquellas que interesan al pabellón auditivo, conducto auditivo y malformaciones del hueso temporal.
- 7- Hallazgos físicos tales como un mechón de cabello blanco frontal, que se asocian con un síndrome que incluye sordera neurosensorial o transmisiva permanente.
- 8- Síndromes asociados con hipoacusia o sordera progresiva o de aparición tardía, tales como la neurofibromatosis, la osteoporosis y síndrome de Usher. Otros síndromes frecuentemente identificados incluyen el Waardenburg, Alport, Pendred y Jervell and Lang- Nielsson.
- 9- Enfermedades neurodegenerativas, tales como el síndrome de Hunter, neuropatas sensorimotore tales como la ataxia de Friedrich y el síndrome de Charcot Marie Tooth.
- 10- Infecciones postnatales asociadas con hipoacusia neurosensorial incluyendo meningitis bacteriana y vírica confirmadas (especialmente virus herpes y varicela).

11- Traumatismo craneal, especialmente de base de cráneo o fractura temporal que requiere hospitalización.

12- Quimioterapia.

13- Enfermedades endocrinas como el hipotiroidismo.

Los factores de riesgo de hipoacusia han ido actualizándose progresivamente. Así, los primeros indicadores de riesgo fueron establecidos en 1972 (38) con el fin de identificar a los recién nacidos que tenían una gran probabilidad de presentar una hipoacusia. En ese momento ya se conocía que era necesaria la identificación temprana de la hipoacusia con el fin de evitar las consecuencias de la misma, pero se carecía de la tecnología necesaria para llevar a cabo cribados poblacionales.

Se establecieron 5 indicadores: antecedentes familiares de sordera, infección congénita de las agrupadas en el término TORCH (toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes), hiperbilirrubinemia, malformación craneofacial y peso al nacimiento inferior a 1.500 g. En 1982 se añaden 2 indicadores de riesgo (meningitis bacteriana y asfixia severa) y se reconoce la necesidad de seguir o vigilar a ciertos niños por su mayor probabilidad de presentar una hipoacusia de desarrollo tardío, aunque no se recomienda una periodicidad concreta de las revisiones. Para ayudar a identificar a estos niños se definieron 3 indicadores: los antecedentes familiares de hipoacusia, las enfermedades neurodegenerativas y la infección intrauterina. Hubo posteriores modificaciones y adiciones a la lista de indicadores de riesgo en 1990 y 1994 al tener en cuenta los nuevos conocimientos derivados de estudios multicéntricos de grandes poblaciones de neonatos.

Se reconoce entonces que los indicadores de riesgo pueden ser divididos en 2 categorías: aquellos presentes durante el periodo neonatal y aquellos otros que aparecen más tarde como resultado de ciertas enfermedades o iatrogenia durante el tratamiento de un niño. Así, los indicadores se agruparon por la edad de presentación en un primer grupo para ser usado en neonatos hasta los 28 días de edad con el fin de identificar aquellos que

deben ser cribados como de mayor riesgo en los ámbitos donde no se cuenta con un cribado universal; en un segundo grupo para ser usado en los niños desde los 29 días de edad hasta los 2 años, con el fin de realizar un recribado cuando aparecen ciertos indicadores de riesgo y un tercer grupo para ser usado en los niños desde los 29 días de edad hasta los 3 años, con el fin de identificar aquellos que tienen un mayor riesgo de desarrollar hipoacusia progresiva o de desarrollo diferido.

En el año 2000 (39) se publicó una lista que los sigue agrupando tanto por la edad en la que han de ser observados, como por el propósito para el que deben emplear, pero introduce cambios, haciendo desaparecer indicadores con respecto a la lista de 1994. Los indicadores que se debían tener en cuenta desde el nacimiento hasta los 28 días de edad eran: el ingreso de 48 horas o más en una Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN), estigmas o hallazgos asociados con un síndrome que incluya la hipoacusia, historia familiar de hipoacusia neurosensorial infantil permanente, malformaciones craneofaciales incluidas aquellas que afecten a la oreja y el conducto auditivo e infección intraútero (citomegalovirus, herpes, toxoplasmosis o rubéola).

Los indicadores a tener en cuenta desde los 29 días de edad y hasta los 2 años eran: sospecha de los padres o cuidadores, historia familiar de hipoacusia, estigmas o hallazgos asociados a síndromes que incluyen sordera, infecciones posnatales asociadas a hipoacusia neurosensorial como la meningitis, infecciones intrauterinas (TORCH), indicadores neonatales (hiperbilirrubinemia que requiera exanguinotransfusión, hipertensión pulmonar persistente del neonato con ventilación mecánica, y el uso de la oxigenación extracorpórea de membrana), traumatismo craneoencefálico y otitis media recurrente o persistente con contenido seroso durante 3 meses o más.

Como consecuencia de la identificación de uno o varios de estos indicadores, se recomendaba monitorizar audiológicamente al niño cada 6 meses, hasta la edad de los 3 años.

En 2007, el JCIHS modifica nuevamente la lista de indicadores (40) proponiendo una única lista, dado que los indicadores asociados con la hipoacusia congénita/neonatal y los asociados con la hipoacusia progresiva de desarrollo tardío se solapan significativamente. En esta publicación se actualiza la definición de hipoacusia diana, expandiendo la misma para incluir la hipoacusia neural o neuropatía auditiva (NA) de los niños ingresados en una unidad de cuidados intensivos neonatales. La preocupación por prevenir que la neuropatía auditiva pase desapercibida en los programas de cribado hace que se recomienden protocolos separados para los niños ingresados en la UCIN: en los programas basados en otoemisiones acústicas, esta población ha de ser cribada mediante PEATC automatizados. Se introdujo un importante cambio en el factor de riesgo número 3, donde se establece ahora un ingreso mayor de 5 días en la UCIN cuando antes se consideraba mayor de 48 horas al haber constatado que estancias menores de 5 días no se asocian con un mayor riesgo de hipoacusia. Esta modificación se decidió al tener también en cuenta que es difícil para el personal que realiza el cribado la identificación de indicadores de riesgo específicos mediante el estudio de la historia clínica de los niños ingresados en la UCIN, se piensa que es más sencillo de implementar un criterio temporal (> 5 días).

En coherencia con el *Position Statement* de 2000, el de 2007 sigue recomendando 3 usos para la lista de indicadores de riesgo. Históricamente, la primera de las utilidades posee la utilidad de identificar a los niños que deberían ser estudiados audiológicamente pero que viven en localizaciones geográficas que lo dificultan o donde no existe el cribado universal. El segundo propósito de los indicadores es la identificación de los niños que habiendo superado el cribado, se encuentran en riesgo de desarrollar una sordera de aparición tardía, por lo que deberían ser sometidos a una vigilancia médica, audiológica y de la adquisición del habla y del lenguaje. El tercer objetivo es el de identificar los niños que, habiendo superado el cribado

neonatal, presentan hipoacusias leves o moderadas de carácter permanente.

Una importante recomendación que se introduce es la de monitorizar en la atención primaria pediátrica los hitos del desarrollo y las habilidades auditivas, y comprobar si existe preocupación en los padres acerca de la audición, el habla y el lenguaje de sus hijos, presenten o no indicadores de riesgo de hipoacusia.

Los indicadores de riesgo de hipoacusia están siendo constantemente redefinidos por el JCIH con el fin de adaptarse a los nuevos datos que aparecen en la literatura médica. Sin embargo, los indicadores recogidos en la lista no deben ser considerados como un *gold standard* con la misma importancia relativa, dado que la situación en los diferentes países y periodos de tiempo puede variar considerablemente. Por tanto, es recomendable que se evalúe de forma constante la importancia relativa de los indicadores de riesgo con el fin de afinar las listas y modificarlas de acuerdo con la práctica clínica actual (41).

Los factores de riesgo reconocidos actualmente que se han expuesto anteriormente, son los siguientes (42):

Sospecha por parte del cuidador acerca de retrasos en el habla, desarrollo y audición anormal. En este caso, se trata de recién nacidos en los que los cuidadores detectan la no reacción ante estímulos sonoros intensos.

Antecedentes familiares de hipoacusia. Más de la mitad de los casos de hipoacusia neurosensorial en niños tienen como causa la herencia, siendo la autosómica recesiva la más frecuente (80% casos) (42).

Estancia en cuidados intensivos más de cinco días, incluidos los reingresos en la Unidad en el primer mes de vida. Se trata de un factor de riesgo que en el *Position Statement* de 2007 se introduce modificando la recomendación previa de 48h de estancia en UCIN y que sirve de base para la nueva recomendación de efectuar protocolos separados de cribado para las poblaciones de neonatos ingresados o no en una UCIN.

No existe una base fisiopatológica que asocie este factor de riesgo con la hipoacusia, pero sí existe una clara asociación de la hipoacusia neurosensorial con problemas acontecidos alrededor del momento del nacimiento (43).

Mencher y Mencher (44) hallaron que una combinación de encefalopatía hipóxico-isquémica, convulsiones, daño orgánico asociado y un crecimiento intrauterino retardado es un sólido marcador de probabilidad de una hipoacusia. Observaciones como ésta no pasarían desapercibidas, dado que los neonatos con este tipo de enfermedad superan con creces los 5 días de ingreso en una UCIN.

Este nuevo indicador supone importantes cambios organizativos y de necesidades de equipamiento para los programas de cribado basados en otoemisiones acústicas, pero también simplifica los procesos de revisión de las historias clínicas por parte del personal que lleva a cabo el cribado. Así, sometiendo a esta población que ha estado más de 5 días ingresada en UCIN directamente a los PEATC automatizados como método de cribado se minimiza la posibilidad de que una neuropatía auditiva sea indetectada y además simplifica el proceso.

Haber sido sometido a oxigenación por membrana extracorporea, ventilación asistida, antibióticos ototóxicos, diuréticos del asa. Hiperbilirrubinemia que requiera de exanguinotransfusión. La terapia con oxigenación de membrana extracorpórea (ECMO) consiste en un *bypass* prolongado de soporte vital del paciente con un fallo respiratorio o cardiopulmonar agudo y reversible,

permitiendo a los pulmones recuperarse y evitando además el barotrauma y la toxicidad del oxígeno. La ECMO permite conservar la vida de los neonatos críticos con una tasa de éxito del 78%. Sin embargo, entre los niños que han sobrevivido gracias a esta técnica existen unas altas tasas de trastornos del desarrollo neurológico, incluyendo parálisis cerebral, retraso mental e hipoacusia. En esta población ha de ser monitorizada la audición estrechamente, dado que al 26% les será detectada una hipoacusia inmediata o bien de desarrollo diferido, pero ambas de carácter progresivo en un 72% de los casos. Se recomienda monitorizar audiológicamente a estos niños al alta mediante PEATC, y después a los 12, 18, 30 y 42 meses con las herramientas de audiometría apropiadas. Si se ha asociado el empleo de aminoglucósidos está justificada una más estrecha vigilancia a intervalos de tiempo más cortos (45).

La hiperbilirrubinemia en la actualidad, el tratamiento precoz de la hiperbilirrubinemia mediante la fototerapia y la exanguinotransfusión evitan las secuelas neurológicas severas, pero las hipoacusias asociadas siguen siendo relativamente frecuentes. La afectación neurosensorial aparece como resultado del aumento de la bilirrubina indirecta en la sangre, pero no tiene una relación proporcional con los niveles que alcanza. El mecanismo de la neurotoxicidad de la bilirrubina y los niveles de riesgo no se conocen en la actualidad, pero se supone que para ello debe atravesar la barrera hematoencefálica para después ejercer una acción neurotóxica potenciada por otros trastornos metabólicos como la acidosis, hipoxia, hipercapnia o hiperosmolaridad (46) el protocolo recomendado es la utilización de un protocolo de cribado que combine de forma adecuada las otoemisiones con los PEATC (47). Debido a que existe la posibilidad de que el niño tenga cambios evolutivos en su hipoacusia, se recomienda llevar a cabo controles periódicos de la audición y la adaptación protésica en los casos en que sea necesario.

Infecciones intrauterinas grupo TORCHS. Causan una hipoacusia neurosensorial adquirida prenatal por la transmisión transplacentaria desde la madre al feto, dando lugar a sorderas presentes al nacer o bien a sorderas de desarrollo diferido o progresivo.

Incluye el grupo de infecciones por citomegalovirus, herpes, rubeola, sífilis y toxoplasmosis. La incidencia de la rubéola congénita ha descendido enormemente en los países desarrollados por la introducción de la vacuna antirrubéolica a finales de los años 1960. Sin embargo, globalmente la importancia de la rubéola como causa de HNS adquirida sigue siendo grande, siendo incluso la primera en los países en vías de desarrollo.

En los países desarrollados la infección congénita por citomegalovirus (CMV) es la causa más frecuente de HNS adquirida en los neonatos, sin que aún se conozca su incidencia exacta. La mitad de estos niños con signos clínicos tienen una HNS y en muchos será progresiva (48) (49).

Anomalías craneofaciales y anomalías del hueso temporal y asimetría o hipoplasia de las estructuras faciales. La mayoría de ellas van a presentar una hipoacusia de tipo conductivo, (por la mayor incidencia de anomalías de oído y por la mayor predisposición a otitis media crónica), otras serán de predominio mixto o neurosensorial; de cualquier modo, el fenotipo de la hipoacusia va a ser muy variable lo que obligará siempre a un diagnóstico diferencial en estos trastornos en relación a la hipoacusia neurosensorial. La mayoría de las veces está asociado a un síndrome malformativo, lo que añade otro factor de riesgo.

Hallazgos físicos relacionados con síndromes asociados a hipoacusia ó Síndromes asociados a hipoacusia. Se establece que cerca de un 30% de los pacientes con hipoacusia infantil presentan hallazgos clínicos que definen un síndrome particular. Se han caracterizado más de 400 formas sindrómicas de sordera (50).

Enfermedades neurodegenerativas. Pueden afectar a la audición como única manifestación clínica.

Infecciones postnatales con cultivos positivos asociados a pérdida auditiva. Dentro de este grupo tenemos tres enfermedades que casi se han erradicado por el uso de la vacuna incluida en el calendario vacunal, la triple vírica, que son: el sarampión, la parotiditis y la rubeola. También hay que destacar a las meningitis bacterianas, donde los gérmenes más frecuentes son: *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenza* y *Neisseria meningitidis*. Y las meningitis de causa vírica.

Traumatismo craneoencefálico que requiera hospitalización. Está relacionado con fracturas a nivel del hueso peñasco, y pueden ser, según el trayecto de la fractura longitudinales ó transversales. En el primer caso se asocian con una hipoacusia transmisiva y en el segundo con una neurosensorial.

Quimioterapia. Es otro factor de riesgo bastante importante para el desarrollo de hipoacusia por el efecto ototóxico ejercido. Destaca el cisplatino como el fármaco que tiene un mayor efecto. Además es de los más usados en tumores infantiles. Está demostrada su asociación con el desarrollo de una hipoacusia neurosensorial con caída en agudos, cuyo grado es variable en función del paciente.

Enfermedades endocrinas. La existencia de patología endocrina durante el embarazo constituye un factor de riesgo, en concreto las patologías son: el hipotiroidismo (51), la diabetes gestacional (52) (53) y la HTA – preeclampsia. Esta última no hay referencias claras publicadas, aunque *Pickett* (54) afirma que puede afectar al desarrollo del sistema auditivo.

1.8 CONTENIDOS BÁSICOS Y MÍNIMOS DEL PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ DE LA HIPOACUSIA

Es importante que el programa de detección precoz de hipoacusias sea un programa de salud pública sometido a un seguimiento que permita determinar si cumple con los criterios de calidad adecuados.

Ello hace necesario establecer unos parámetros de calidad que definen claramente los objetivos del mismo y que han sido definidos por la CODEPEH (37).

Los objetivos generales de los programas han de ser el llevar a cabo el cribado antes del primer de vida para realizar la confirmación diagnóstica antes de los tres meses y haber iniciado el tratamiento antes de los seis meses. Para conseguir esto, es recomendable cumplir con los siguientes parámetros recogidos de la JCIH (55) y modificados por la CODEPEH.

1. EL objetivo del programa es descubrir todas las hipoacusias uni o bilaterales presentes en el nacimiento. Como criterio de calidad los procedimientos de cribado deben asegurar que los falsos negativos tiendan al 0%.
2. Indicadores de calidad: se explorarán ambos oídos de todos los niños. Para ser universal, los niños cribados han de superar al 95% de los recién nacidos. Para ser neonatal debe de realizarse antes del mes de vida a más del 95% de los niños. Se repetirá la prueba a todos aquellos que no la pasen en la primera ocasión.
3. Indicadores de calidad de la confirmación diagnóstica: se explorará a todos los niños derivados de la fase de cribado. No debe de superar el 4% de tasa de derivación a las pruebas de confirmación. Se debe tender

al 100% de niños con confirmación diagnóstica hecha durante el tercer mes de vida, aunque se considera cumplido si se supera el 90% en el tercer mes.

4. Indicadores de calidad del tratamiento: La instauración de la atención temprana adecuada antes de los seis meses de edad debe tender al 100% de los niños con confirmación diagnóstica de hipoacusia, aunque se considera cumplido si se supera el 90%. Si se decide la adaptación protésica, no debe pasar más de un mes entre la indicación y la adaptación en el 95% de los candidatos. Para niños con hipoacusia de aparición tardía, el 95% debe de haber iniciado el tratamiento en el plazo de 45 días desde el diagnóstico. El control del desarrollo cognitivo y lingüístico antes de los 12 meses debe ser del 90%.

5. Criterios de calidad del seguimiento del programa:
 - Epidemiológico: Registro informático de todos los niños, disponiendo de los datos sobre número de recién nacidos cribados antes de abandonar el hospital, niños con hipoacusia confirmada antes de los 3 meses de edad, niños incluidos en el programa de atención temprana antes de los 6 meses, número de niños con sospecha de hipoacusia o confirmada que son remitidos a una Unidad de Hipoacusia Infantil. Número de niños con hipoacusia no sindrómica que tienen un adecuado desarrollo del lenguaje y de las habilidades comunicativas al inicio de la edad escolar. Número de niños derivados al programa de implante coclear.

 - Clínico: Control de todos los niños detectados en la consulta ORL.

En resumen, los objetivos de la CODEPEH son:

- Asesoramiento sobre programas de detección precoz en la infancia.
- Fomento de programas y protocolo en la detección precoz de la hipoacusia.
- Promover la detección precoz y el tratamiento de la hipoacusia en los niños.
- Promover un protocolo básico de recogida de datos y un registro de niños sordos.
- Promover la prevención de la hipoacusia en la infancia.
- Crear una asociación de los grupos que trabajan en este área en España.
- Promover y desarrollar programas de formación audiológica.

El objetivo final de todas las iniciativas de cribado y tratamiento temprano de la hipoacusia es la optimización de la comunicación y el desarrollo social, académico y profesional de cada niño con pérdida auditiva permanente (37) y facilitar el acceso precoz y natural al lenguaje oral a través de la audición y aprovechar así la plasticidad cerebral de los primeros años de vida y estimular el desarrollo comunicativo del niño (55).

ESTRATEGIAS:

- Se realizará la primera prueba antes del alta hospitalaria.
- Deberán existir sistemas 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 éstas, sin necesidad de documento escrito.

La detección se debe realizar tanto a poblaciones que presenten factores de riesgo para la hipoacusia, como a todo recién nacido sin esos factores, ya que así se cubrirá a toda la población (detección universal). En el caso de los recién nacidos con factores de riesgo, sólo se detectará la mitad de los casos que presentan discapacidad auditiva, el otro 50% está presente en la población sin factores de riesgo.

Ya en 1996 la CODEPEH propone la realización de la detección universal para cubrir así a toda la población.

1.9 PROGRAMAS DE CRIBADO AUDITIVO

UNIVERSAL

En España en 1996, la comisión para la detección precoz de la hipoacusia (CODEPEH) diseñó un protocolo para la detección de la hipoacusia en recién nacidos con indicadores de riesgo dada la mayor incidencia de hipoacusia en este grupo, y en 1999 lo modifica elaborando un Programa para la Detección Precoz, Tratamiento y Prevención de la Hipoacusia Infantil en el que se recomienda la realización de un despistaje universal para minimizar las graves consecuencias que un diagnóstico tardío de ésta tiene para el desarrollo del niño sordo.

La posibilidad de un diagnóstico y tratamiento precoz conlleva un ahorro de costes económico y social enorme, pues la diferencia que existe entre un niño con unas capacidades intelectuales y de adaptación normales, y un niño con retraso mental e inadaptación, es tan grande que se eleva el coste humano y social de estos últimos a cifras incalculables.

La hipoacusia en recién nacidos es una afección que reúne los requisitos para poder entrar en un programa de detección precoz:

- Es una afección frecuente.
- Su diagnóstico tardío tiene consecuencias en el desarrollo individual.
- Puede ser diagnosticada precozmente de forma fiable.
- El diagnóstico precoz supone un notable incremento en la calidad de vida acercando al paciente a la media de la sociedad.

Hay dos tecnologías que se usan de forma única o consecutiva para detectar precozmente la hipoacusia:

- **Las otoemisiones acústicas provocadas.**
- **Los potenciales evocados auditivos.**

OTOEMISIONES ACÚSTICAS

Se definen como la energía acústica generada por la actividad fisiológica de la cóclea que puede registrarse en el CAE mediante un micrófono. Las células ciliadas externas poseen capacidad contráctil, la cual genera un sonido llamado emisión otoacústica (EOA). Esta contractibilidad puede aparecer esporádicamente o como respuesta a un estímulo sonoro. Cualquier daño de la vía auditiva que suponga una pérdida de más de 25-30 dB hace que las emisiones otoacústicas desaparezcan (56).

El estímulo consiste en una serie de pares de tonos puros producidos por un altavoz. La frecuencia más baja se denomina F1 y la frecuencia más alta F2. Cuando el par de tonos llega a la cóclea, cada uno estimula un tipo diferente de células ciliadas externas, esto conduce a una vibración que genera un tercer tono que se conoce como emisiones otoacústicas del producto de distorsión (PD), las que son detectadas en el conducto auditivo externo a través de un micrófono y cuantificadas por medio de una computadora.

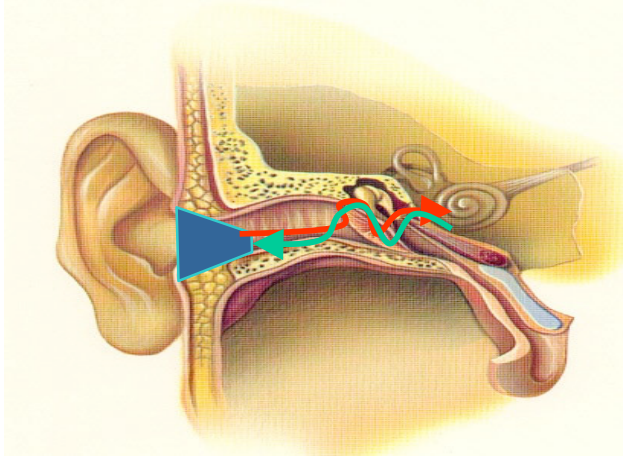
Las otoemisiones acústicas fueron descubiertas en 1978 por *Kemp*, quien describió por vez primera la existencia de una energía sonora que tenía su origen en la cóclea de un ser humano y que se podía provocar con un estímulo sonoro o bien podía aparecer espontáneamente; este fenómeno es lo que denominó emisión acústica y es lo que hoy conocemos como *eco de Kemp* o mejor como otoemisión acústica.

El significado de las otoemisiones es que su presencia indica que el mecanismo del receptor coclear preneural (y también necesariamente el mecanismo del oído medio) es capaz de responder al sonido de forma normal. Las emisiones son específicas y selectivas en cuanto a la frecuencia, por lo que es posible obtener información acerca de diferentes zonas de la cóclea simultáneamente. Ninguna otra prueba clínica examina la biomecánica de la cóclea ni combina la velocidad de operación, la no invasibilidad, la objetividad, la sensibilidad a las frecuencias y la inmunidad al ruido de las pruebas de otoemisiones (4)

Para que el registro sea adecuado se requiere la normalidad del oído externo y medio, y que no haya ruido ambiental ni biológico. El tiempo de realización suele ser breve y no requiere de personal altamente cualificado por lo que las otoemisiones acústicas constituyen el primer paso para el despistaje en los programas de *screening* auditivo con carácter universal del recién nacido.

En el recién nacido se recomienda hacerlo después de las 24h de vida extrauterina para permitir la eliminación de líquido del oído medio y detritus del conducto auditivo externo y así evitar resultados falsos negativos.

Preferentemente con el paciente dormido se coloca la oliva del equipo dentro del conducto auditivo. Ésta tiene dos altavoces y un micrófono. Los altavoces envían tonos dentro de la cóclea y las células ciliadas externas reaccionan a estos emitiendo un tercer tono que viaja de regreso donde está el micrófono quien lo detecta. Esta respuesta tiene una amplitud muy pequeña y se mezcla con otros ruidos biológicos y ambientales presentes en el canal auditivo. El equipo utiliza técnicas de promedio para separar las emisiones otoacústicas de los ruidos ya mencionados (imagen 1) (imagen 2).



Imag. 1



Imag. 2

POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO CEREBRAL

Permiten la detección de lesiones retrococleares, es decir, neuropatía auditiva, que no se detecta mediante las OEA.

Representan la respuesta electrofisiológica de la vía auditiva, desde el nervio auditivo hasta el tronco cerebral, ante un estímulo sonoro. Se trata de un método sencillo y no invasor para evaluar la función auditiva. Las primeras respuestas auditivas en neonatos aparecen entre las semanas 26 y 27 de embarazo (57) y siguen temporalmente un “patrón de maduración” según el cual las latencias e intervalos inter-ondas disminuyen y las amplitudes aumentan (58).

Se considera una prueba indispensable cuando existen factores de riesgo de alteraciones auditivas neonatales (59).

Los potenciales evocados auditivos de tronco cerebral fueron descritos en 1971 por *Jewett y Williston* y pronto fueron reconocidos como el método más objetivo para valorar el sistema auditivo periférico y vías neuronales auditivas en neonatos y lactantes.

Ruth y Lambert clasifican los Potenciales en:

- + Respuestas de latencia corta: los primeros 10 a 15 milisegundos (ms).
- + Respuestas de latencia media: entre 15 y 80 ms.
- + Respuestas de latencia larga: entre 80 y 750 ms.

Es una prueba en la que un aparato dispara un estímulo sonoro, el cual va generando potenciales eléctricos a lo largo de la vía acústica desde la cóclea hasta la corteza cerebral. La computadora discrimina el resultado obtenido promediándolo repetidas veces. De esta forma, aumenta la respuesta al estímulo sonoro mientras va cribando y borrando los demás potenciales eléctricos ajenos a la investigación. Se obtienen únicamente los resultados debidos a estímulos sonoros. Después de la excitación sonora se obtienen siete ondas, que reflejan el tiempo que ocurre entre la estimulación y la respuesta.

La estimulación sonora se realiza mediante *click* que presenta una intensidad de banda ancha de 2000 a 4000Hz y de corta duración (10msg). La cadencia de estimulación es de 11 *clicks* por segundo. Al disminuir la intensidad de los *clicks* se incrementa la latencia, queda constante la latencias entre picos y los primeros picos desaparecen.

Las ondas de corta latencia, en número de 6, se las denomina con números romanos: ondas I, II, III, IV, V y VI. Son estas respuestas las que suponen un auténtico avance en el campo de la exploración audiológica infantil (imagen 3 y 4).

La onda I se genera en el nervio auditivo.

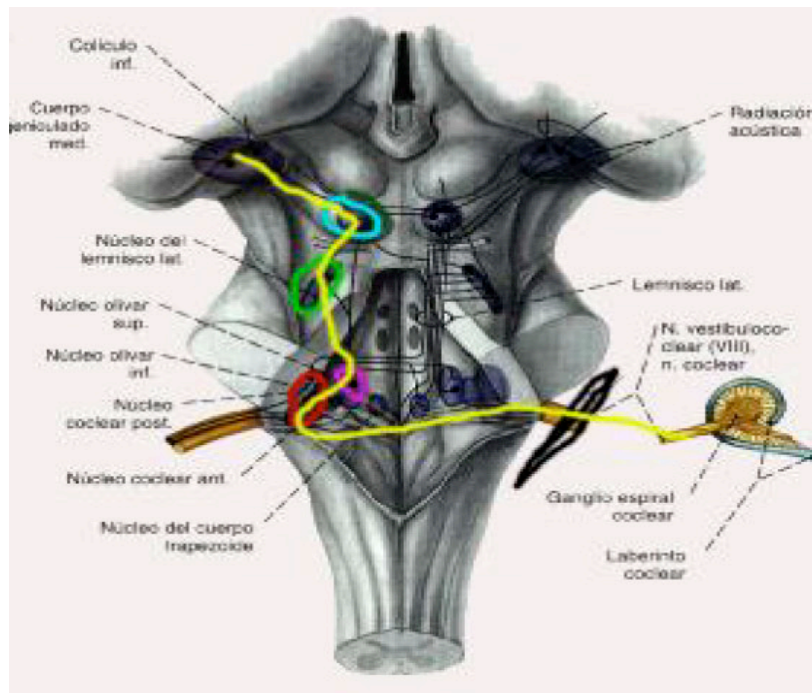
La onda II en el núcleo coclear bulboprotuberancial.

La onda III en el complejo olivar superior.

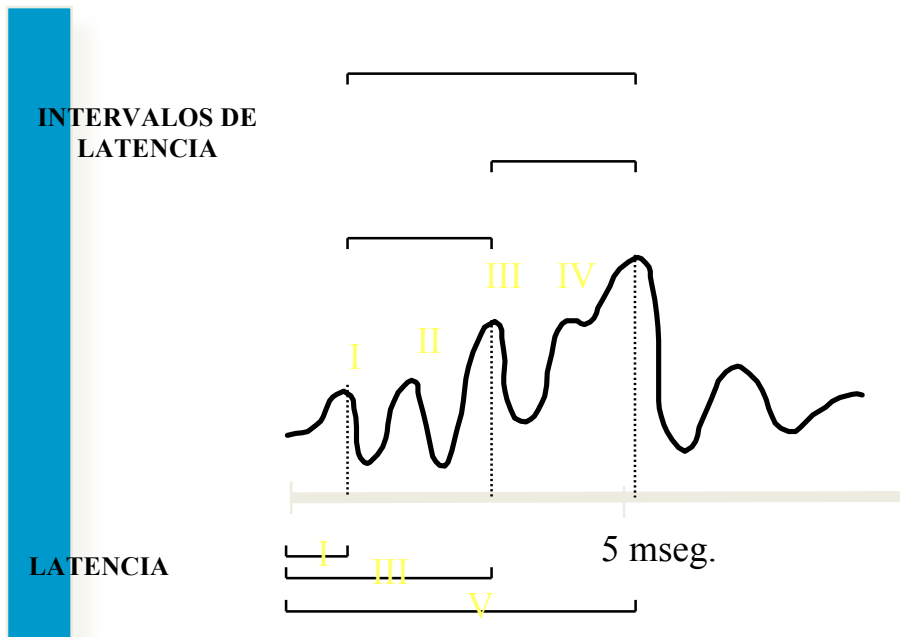
La IV en el cuerpo trapezoide.

La onda V en el colículo inferior.

De forma inconstante, puede identificarse la onda VI, generada en el cuerpo geniculado medial del tálamo, y la VII, que parece generarse en las proyecciones talamocorticales.



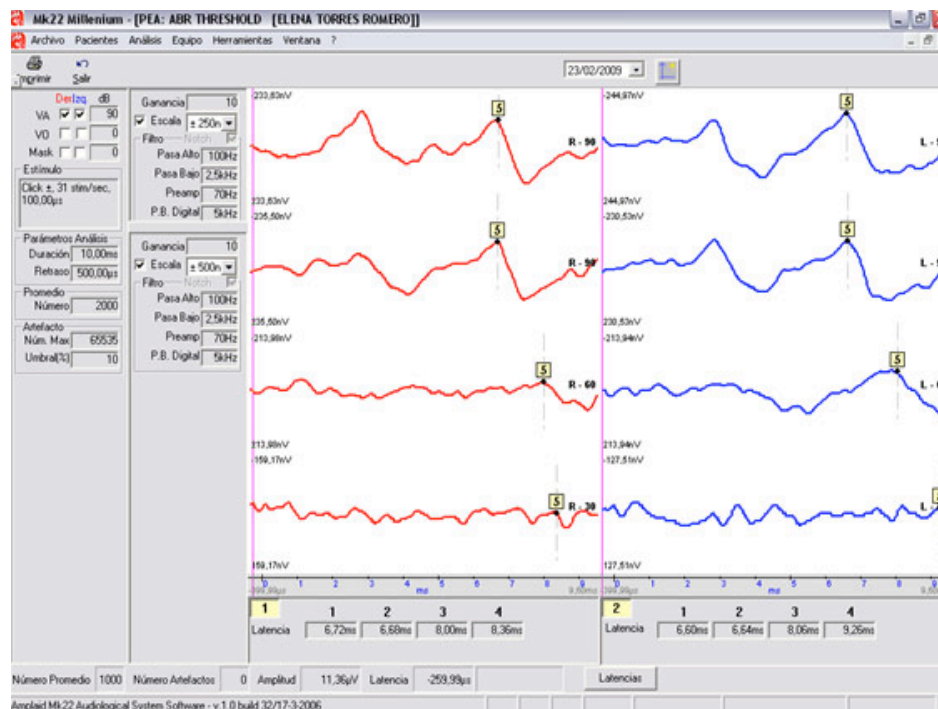
Imag.3



imag.4

La onda V, es la que nos proporciona el valor umbral auditivo. De gran importancia en la práctica clínica.

A continuación se expone una imagen, que refleja un ejemplo de PEATC dentro de la normalidad, en un paciente en el que se identifica la onda umbral (onda V) en ambos oídos hasta una intensidad de 30dB (imagen 5).



imag. 5

El PEATC es la prueba auditiva objetiva más valiosa para:

- El diagnóstico de déficit auditivos en los recién nacidos.
- Comprobar la sensibilidad auditiva en los niños difíciles a examinar.
- Conseguir el diagnóstico neurológico de trastornos del nervio coclear.
- Monitorizar las vías del nervio VIII y del tronco del cerebro durante la cirugía de la fosa craneal posterior.
- El pronóstico de pacientes en coma.
- Establecer la muerte cerebral.

Límites del diagnóstico del PEATC

- El PEATC permite examinar sólo una parte de la coclea, el área de frecuencias de 1000 a 4000 Hz, y no incluye información para las frecuencias inferiores a 1000 Hz, lo que no permite conseguir un audiograma tonal objetivo completo.
- Larga duración e interpretación subjetiva, requiriendo a un explorador experto.
- Los parámetros de los trazos del PEATC varían en función de la edad, del sexo de los sujetos examinados y de la temperatura del cuerpo.

Sus aplicaciones son:

- Identificación de hipoacusias en niños.
- Identificación del umbral audiológico teniendo siempre en cuenta que las frecuencias estudiadas son las agudas.
- Identificación del tipo de sordera.
- Exploración aconsejable en el caso de sospecha de simulación.

OBJETIVOS

El objetivo de este trabajo es realizar un análisis descriptivo de cada uno de los factores de riesgo establecido por la CODEPEH y establecer la relación existente con el desarrollo de hipoacusia en un grupo de pacientes de alto riesgo de nuestro medio.

Se pretende valorar la tasa de hipoacusia neurosensorial y sus características (grado, lateralidad....) en niños remitidos al servicio ORL Hospital Materno Infantil de Málaga, para valoración audiológica por presentar factores de riesgo de hipoacusia o por no pasar la primera fase de cribado audiológico neonatal. También se analiza las características de la población afectada (edad, género...), así como los factores de riesgo más prevalentes y los que presentan mayor tasa de hipoacusia neurosensorial en nuestra población.

Del trabajo de revisión de las historias clínicas de cada niño, se obtuvo una serie de variables que son el objeto de estudio y que proporcionan los objetivos de este trabajo:

- a. Tasa de hipoacusia en nuestro medio, así como dentro de los grupos de alto riesgo y no alto riesgo.
- b. Distribución del sexo en nuestra muestra así como dentro del grupo de hipoacúsicos.
- c. Relación entre los factores de riesgo y la tasa de hipoacusia para cada uno de ellos. Hallar relaciones de significación estadística entre los diversos factores de riesgo.
- d. Relación entre los factores de riesgo y el hallazgo de hipoacusia neurosensorial bilateral severa a profunda.

- e. Relación entre factores de riesgo simultáneos y el hallazgo de hipoacusia
- f. Relación entre la hipoacusia y la presencia o no de factores de riesgo.
- g. Edad media a la que se establece el diagnóstico de hipoacusia.
- h. Tasa de niños con hipoacusia que requieren de tratamiento, ya sea mediante el uso de prótesis auditiva o mediante implante coclear.

MATERIAL Y MÉTODOS

3.1 DISEÑO DEL ESTUDIO Y SELECCIÓN DE PACIENTES

Se realiza un análisis retrospectivo de lactantes que han seguido el Programa de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil por haber nacido en el Hospital Regional de Málaga en el periodo comprendido entre enero 2009 y diciembre de 2013, o que por problemas clínicos graves han sido derivados a la Unidad de Cuidados Intensivos de Neonatología desde los diferentes Hospitales de la Provincia.

Durante este periodo se realizan los PEATC a todos los recién nacidos en el Hospital Materno Infantil de Málaga, en los que las otoemisiones acústicas no pasan en varias ocasiones o en aquellos que superándolas, presentan los factores de riesgo de hipoacusia establecidos por la CODEPEH.

3.1.1 Criterios de inclusión:

- Lactantes de ambos sexos con edades comprendidas entre 0 y un año que no pasaron el filtrado con EOA del Programa de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil en el Hospital Regional de Málaga y en concreto de los Nacidos en el Pabellón Materno Infantil.
- Lactantes con antecedentes familiares, obstétricos, síntomas o signos que a criterio del equipo de Neonatólogos, Pediatras y de un estudio en consulta del Otorrinolaringólogo del Programa son compatibles con un proceso de alto riesgo de padecer hipoacusia, según la CODEPEH.

3.1.2 Criterios de exclusión:

- Lactantes de ambos sexos sin antecedentes familiares u obstétricos, sin síntomas de hipoacusia y sin signos que a criterio del equipo de Neonatólogos y Pediatras sugieran poseer algún factor de riesgo de padecer hipoacusia según la CODEPEH y haber pasado el Filtrado con EOA del Programa de Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil.
- Lactantes con factores de riesgo, con otras enfermedades concomitantes graves que requieren un soporte en la Unidad de Cuidados Intensivos de Neonatología hasta pasado el año de edad.

El número de nacimientos en el Hospital Materno Infantil de Málaga en este periodo de cinco años es de 29300 y en el Hospital Clínico Universitario de Málaga es de 9042 recién nacidos, dato a tener en cuenta puesto que los que presenten algún factor de riesgo o no pasen las OEA en varias ocasiones serán derivados a la consulta ORL del Hospital Materno Infantil para estudio diagnóstico.

Se tiene como referencia para estudio de PEATC procedentes del programa por presentar los criterios de inclusión referidos, a 1049 niños, de los cuales el estudio se realizó en 884, los 165 pacientes restantes no acudieron a la consulta por diversos motivos.

3.2 RECOGIDA DE DATOS

Los recién nacidos enviados a la consulta desde el Servicio de Neonatología Pabellón Infantil del Hospital Regional por presentar factores de riesgo o aquellos que no pasaron el filtrado con EOA en la Fase de Detección de este Programa de *screening* pasan para estudio diagnóstico a la consulta externa ORL pediátrica.

Se ha realizado un Algoritmo explicativo del funcionamiento del Programa de Detección que puede ayudar a entender cuáles fueron las fuentes de datos (Anexo 1).

- La Fase de Detección: como resultado del filtrado del Programa con EOA hace referencia a todos los niños nacidos en el Hospital y su resultado (Pasa / No pasa), se registraron en la Cartilla del Neonato. Estos resultados se reflejan además de manera obligatoria en el Programa de Metabolopatías de la Consejería de Salud.
- La Fase de Diagnóstico: Es competencia del Especialista de ORL en la Consulta Externa de ORL del Pabellón Infantil del Hospital Regional de Málaga.

En la consulta ORL del Hospital Materno Infantil se realiza una historia clínica, con especial atención a los antecedentes y a las conductas que pudieran generar el comportamiento auditivo. Se lleva a cabo una exploración física en general a la busca de estigmas genéticos o malformaciones craneofaciales. Una Inspección auditiva externa y otoscopia. Y por último si existe duda en la otoscopia, se procede a realizar un timpanograma, en lactantes de más de 6 meses de edad, como complemento para descartar procesos de oído externo u oído medio susceptibles de ser corregidos antes de realizar los estudios de audición.

En esta cita se estableció, en cada caso, los pacientes que cumplían los criterios de inclusión para la investigación.

Los datos obtenidos se fueron registrando en la base de datos que se diseñó expresamente para el seguimiento del Programa, tanto para las fases de detección, diagnóstico y tratamiento.

En un segundo tiempo se citó a todos los pacientes incluidos para realizar PEATC en el Gabinete de Audiología Pediátrica del Pabellón Infantil del Hospital Regional.

Aquellos recién nacidos que no pasan las OEA en la planta de maternidad o en la UCIP de neonatología, y que en una segunda cita con personal DUE más especializado y en la cabina insonorizada del Servicio de ORL se constata que no pasan el procedimiento y los que presentan factores de riesgo de hipoacusia, son citados en la consulta de ORL donde se les realiza una historia clínica a los padres con especial atención al comportamiento auditivo y una exploración ORL que incluye otoscopia y timpanograma. Si se encontrase algún proceso patológico de oído externo o medio que justificara el no pasar de las otoemisiones, se pondría un tratamiento para ello y se volvería a repetir las OEA.

Una vez finalizado este examen se inicia la recogida de datos en un fichero informatizado expresamente diseñado para recoger todo el proceso de Programa siguiendo los pasos del Algoritmo anexo para las fases de detección, diagnóstico y tratamiento.

Si toda la exploración ORL es normal pasamos a realizar los PEATC en el gabinete de audiología pediátrica siguiendo los procedimientos estandarizados con un dispositivo adecuado el "MK 22 Millenium" (imagen 6), los cuales proporcionan el umbral auditivo, que viene determinado por la mínima intensidad a la que se reproduce la onda V. Si éste es normal, igual o

inferior a 40 decibelios SPL, el seguimiento es realizado por el pediatra. En caso de que el resultado esté alterado, con unos umbrales auditivos superiores a 40 dB, es necesario volver a repetir al mes los PEATC para su confirmación.



imag.6

Se procede a colocar los electrodos en el paciente (rojo en zona del vértice, verde en frente y negro en mastoides derecha ó izquierda), que van conectados al amplificador (imagen 7). Una vez que se encuentren perfectamente colocados se comprueba en el programa la impedanciometría, que si es correcta (inferior a 2 Kohm). Se procede a iniciar la prueba previa colocación de auriculares normales ó de inserción. Se comienza con una intensidad de *click* de 100dB, se va disminuyendo progresivamente la intensidad de estimulación hasta identificar la onda umbral en el valor mínimo de intensidad, lo cual indicará el umbral auditivo del paciente.



imag.7

Este procedimiento se debe acometer antes de los seis meses de edad con el objetivo de que el diagnóstico de una posible patología de la vía auditiva se realice antes de esa edad y así poder instaurar el tratamiento correspondiente.

En los casos de hipoacusia leve o moderada, se realizará un seguimiento en consulta y se valorará la necesidad de intervención con prótesis auditiva.

En caso de hipoacusia severa se complementa el estudio con pruebas de imagen para valorar una posible anomalía cerebral o la posibilidad de iniciar un protocolo para implante coclear.

El procedimiento para realizar los PEATC lleva implícito recoger de nuevo los datos administrativos en una base de datos junto a los resultados del procedimiento. De modo que la recogida de datos se lleva a cabo en dos bases de datos: la propia del Programa que recoge los resultados y la del dispositivo para PEATC MK 22 Millenium, que recoge los pormenores del resultado de esta prueba como elemento principal para el diagnóstico.

El acceso a ambas bases de datos está protegido con el acceso al gabinete que es restringido y con contraseña para la conexión al ordenador que contiene ambas bases de datos.

3.3 VARIABLES REGISTRADAS

En la tabla de datos se han recogido una serie de variables obtenidas de las historias clínicas de los recién nacidos, que se exponen a continuación:

-Sexo.

-Fecha de nacimiento. Se ha utilizado para el estudio, la edad corregida, en el caso de los prematuros.

-Alto riesgo: Aquellos recién nacidos que presenten algunos de los factores de riesgo de hipoacusia establecidos por la CODEPEH.

-Antecedentes familiares de hipoacusia.

-Infecciones congénitas: TORCH: toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes. El antecedente es recogido por medio del informe de remisión del servicio de Pediatría, Neonatología, etc. correspondiente. Al igual que se ha hecho en otros estudios, se han incluido a todos los niños en los que existiera confirmación serológica o simplemente sospecha clínica, dada la necesidad de descartar precozmente una hipoacusia en este grupo de riesgo.

-Malformaciones craneofaciales.

-Hiperbilirrubinemia que requiera exanguinotrasfusión.

-Ototóxicos en embarazo.

-Hipoxia.

-Ventilación asistida.

-Síndromes asociados a hipoacusia.

-Infecciones posnatales asociadas con hipoacusia neurosensorial incluyendo meningitis bacteriana y vírica confirmadas.

-Traumatismo craneoencefálico (especialmente de base de cráneo o fractura temporal que requiera hospitalización).

-Paso/ no paso de otoemisiones.

- Umbral auditivo en cada oído expresado en decibelios SPL.

-Prótesis auditiva.

-Implante coclear.

3.4 MÉTODO ESTADÍSTICO

Se realizó un análisis descriptivo de las variables del estudio, los valores de las variables continuas se resumen en una tabla donde se mostraron sus correspondientes medias, desviación estándar o medianas según la distribución de la variable sea o no simétrica, rango de valores: máximo y mínimo. Las variables categóricas se presentaron en frecuencias absolutas y frecuencias relativas.

Para analizar si las diferencias observadas en las frecuencias de las variables de interés son estadísticamente significativas, en el caso de variables cualitativas se evaluará mediante el test de la *Chi-cuadrado*, en el caso de variables no dicotómicas y el *test exacto de Fisher* entre dos variables dicotómicas. Se calculará la razón de ventajas (*odd ratio*) y sus correspondientes intervalos de confianza al 95% para el caso de tablas bidimensionales.

En el caso de que se estudien las diferencias entre variables cuantitativas continuas se aplicó el test de la *T de Student* siempre que se satisfaga la condición de normalidad y en caso contrario se aplicaron los correspondientes test no paramétricos.

Se realizó un estudio de análisis multivariante mediante regresión logística paso a paso para identificar los posibles factores de riesgo en la presencia de hipoacusia controlando por los posibles factores de confusión e interacciones. Previamente, se realizó un análisis bivariantes y las variables que presentaron diferencias estadísticamente significativas o una tendencia, junto a las variables que, por conocimientos teóricos o clínicos, se consideraron importantes, se utilizó para la construcción del modelo.

Los análisis estadísticos fueron realizados con R software versión 3.1.2. (R Foundation for Statistical Computing, Vienna, Austria; available at <http://www.R-project.org>)

RESULTADOS

4.1 DISTRIBUCIÓN DE LA MUESTRA

El estudio cuenta con una muestra de 1049 pacientes, que son los recién nacidos que llegan derivados a la consulta de ORL del Hospital Materno Infantil de Málaga, para la realización del estudio diagnóstico de hipoacusia. De ellos, se realizó los PEATC a 884, que son los que acudieron para el estudio completo. Los 165 restantes no se sometieron al estudio porque por diferentes motivos que no se han analizado en esta investigación, no acudieron a la consulta (tabla 1) (gráfico 1).

Por lo tanto, los resultados que ese exponen a continuación se derivan de un tamaño muestral de 884 pacientes.

Resumen de procesamiento de casos

Casos sin ponderar ^a	N	Porcentaje
Casos seleccionados	884	84,3
Incluido en el análisis		
Casos perdidos	165	15,7
Total	1049	100,0
Casos no seleccionados	0	,0
Total	1049	100,0

Tabla 1.- Resumen del número de casos de la muestra

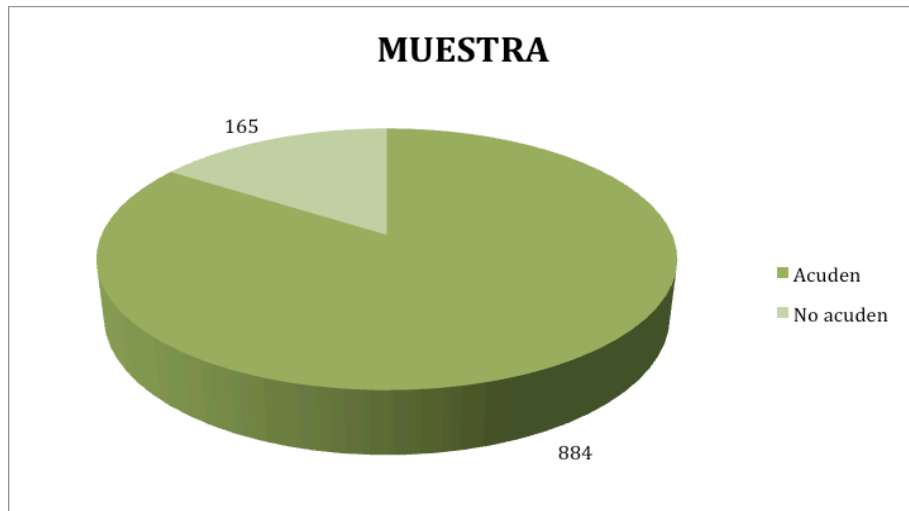


Gráfico 1.- Distribución de la muestra estudiada

4.1.1 SEXO

Dentro del grupo de neonatos a los que se realizó el estudio, la distribución por sexo es muy similar, con predominancia del sexo masculino, configurándose un total de 493 niños (55,8%) y 391 niñas (44,2%) (gráfico 2)

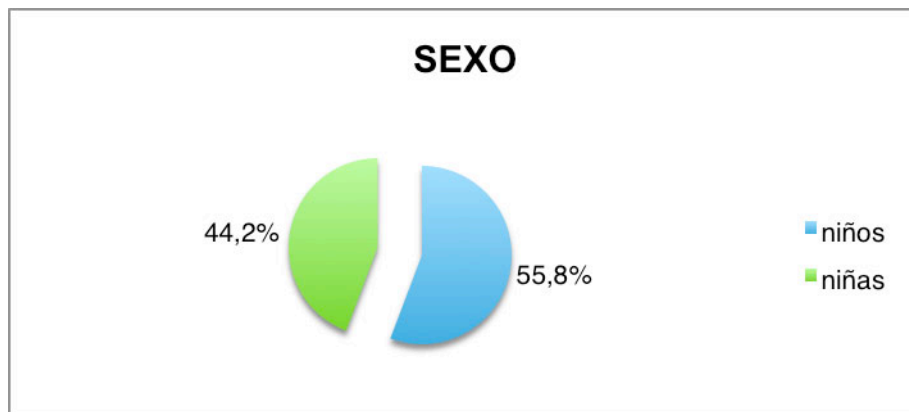


Gráfico 2.- Distribución de la muestra según el sexo

De la muestra de pacientes a los que se les realizó los PEATC, 278 resultan ser patológicos, es decir presentan unos PEATC con valores umbrales por encima de 40 decibelios SPL en cualquiera de los dos oídos y 606 con resultado dentro de la normalidad.

Estos datos representan un porcentaje de pacientes con hipoacusia en diferente grado en nuestra muestra del 31,4% (gráfico 3).

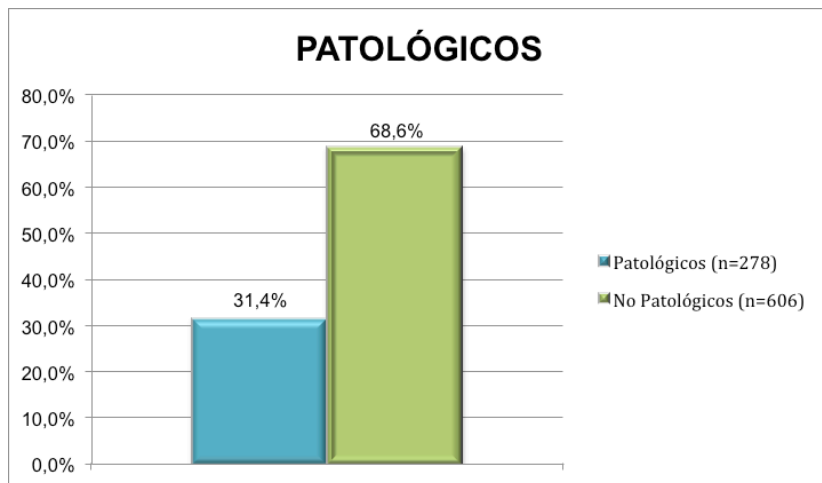


Gráfico 3.- Porcentaje de patológicos en la muestra

Analizando la distribución por sexo dentro del grupo de pacientes con hipoacusia, que son un total de 278, se sigue observando una predominancia del sexo masculino, con 152 niños y 126 niñas.

Los 606 pacientes restantes que presentan normalidad auditiva se distribuyen en 341 niños y 265 niñas.

En cuanto a la distribución por sexo, vemos que se distribuye en niños y niñas de forma muy similar, tanto en el grupo de pacientes con PEATC alterados como en los que presentan unos valores normales en los PEATC, con leve predominancia del sexo masculino. Para comprobar ésto se utilizó un análisis estadístico mediante la *Prueba exacta de Fisher*, y vemos que no hay diferencia significativa entre ambos sexos ($p= 0,662$) (tabla 2) (tabla 3).

Tabla cruzada

			sexo		Total
			Niño	Niña	
PATOLÓGICOS	No	Recuento	341	265	606
		% dentro de sexo	69,2%	67,8%	68,6%
	Sí	Recuento	152	126	278
		% dentro de sexo	30,8%	32,2%	31,4%
Total		Recuento	493	391	884
		% dentro de sexo	100,0%	100,0%	100,0%

Tabla 2.- Distribución por sexo en patológicos

Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	gl	Sig. asintótica (2 caras)	Significación exacta (2 caras)	Significación exacta (1 cara)
Chi-cuadrado de Pearson	,196 ^a	1	,658		
Corrección de continuidad ^b	,137	1	,711		
Razón de verosimilitud	,196	1	,658		
Prueba exacta de Fisher				,662	,355
Asociación lineal por lineal	,196	1	,658		
N de casos válidos	884				

a. 0 casillas (0,0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es 122,96.

b. Sólo se ha calculado para una tabla 2x2

Tabla 3.- Análisis estadístico. *Prueba exacta de Fisher*

4.1.2 EDAD

La edad media a la que se realizó los PEATC a los pacientes de nuestro estudio es de 147,38 días, con una desviación estándar de 66,791 días. Es decir, que la edad media a la que se realiza el diagnóstico de hipoacusia es anterior a los cinco meses, pudiendo variar la edad entre los tres y los siete meses. En el siguiente gráfico quedan reflejadas distintas valores estadísticos de la edad (gráfico 4).

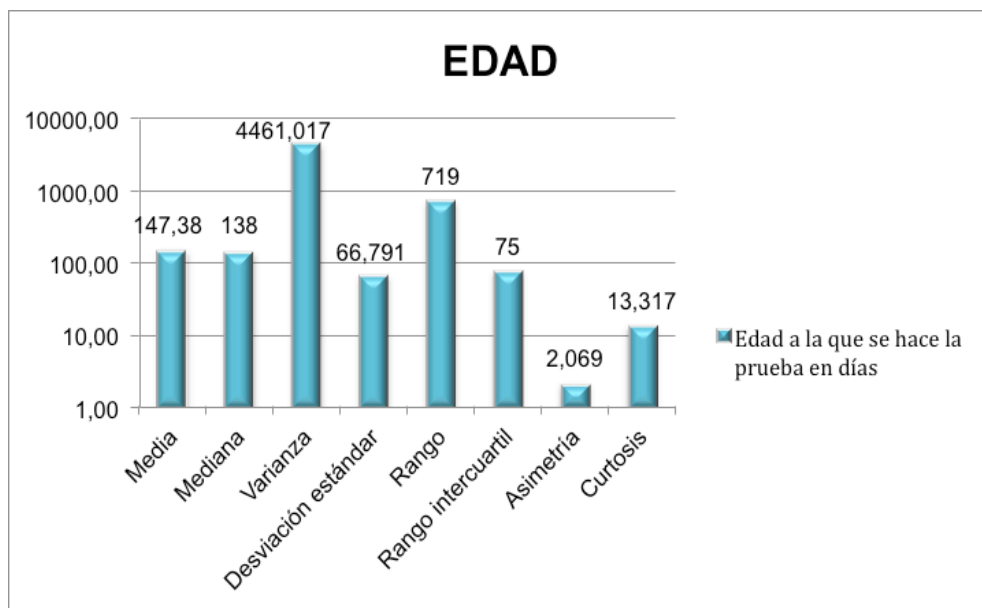


Gráfico 4.- Variables estadísticas de la edad

4.1.3 ONDA UMBRAL

Se realizó un análisis descriptivo de la onda umbral (onda V de los PEATC) en ambos oídos del total de la muestra de pacientes estudiados.

La onda umbral en el oído derecho presenta una media de 43,95dB, con una desviación estándar de 14,548; y en el oído izquierdo la media es de 43,98dB, con una desviación estándar de 16,179 (gráfico 5).

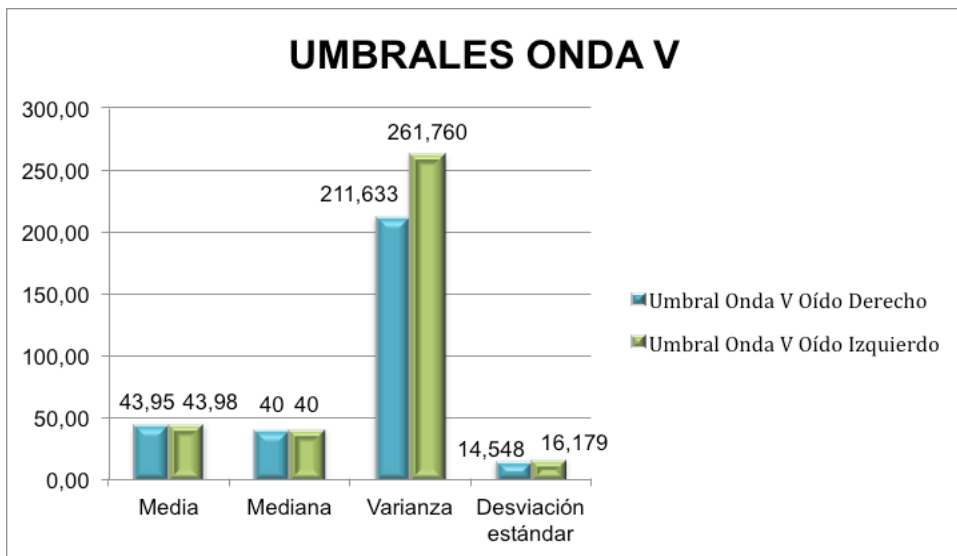


Gráfico 5.- Variables estadísticas del umbral auditivo en ambos oídos

Se puede comprobar que los valores umbrales obtenidos en los PEATC en ambos oídos son prácticamente los mismos. Para analizar este extremo se utilizó la *Prueba T de Student para muestras apareadas* y se percibe que no hay diferencia significativa en el valor de la onda umbral entre ambos oídos ($p= 0,940$) (tabla 4) (tabla 5).

Estadísticas de muestras emparejadas

	Media	Número de casos	Desviación estándar	Media de error estándar
Umbral Onda V Oído Derecho	43,95	884	14,548	,489
Umbral Onda V Oído Izquierdo	43,98	884	16,179	,544

Tabla 4.- Estadística de los valores umbrales en ambos oídos

	t	gl	Sig. (bilateral)
Par 1 Umbral Onda V OD – Umbral Onda V OI	-,076	883	,940

Tabla 5.- Estadística comparativa de valores umbrales entre ambos oído



4.1.4 GRUPO ALTO RIESGO

En la muestra, la mayoría de los pacientes presentan alguno de los factores de riesgo establecidos por la CODEPEH, es decir, que llegan a la consulta de ORL por ser pacientes con alto riesgo de hipoacusia. Corresponde en el estudio a 538 pacientes (60,85%).

El resto, 346 pacientes (39,14%) no son de alto riesgo, pero se incluyen en el protocolo diagnóstico de hipoacusia por no pasar las OEA en varias ocasiones.

Esta distribución de pacientes, según presenten o no factores de riesgo, se refleja en el siguiente gráfico (gráfico 6):

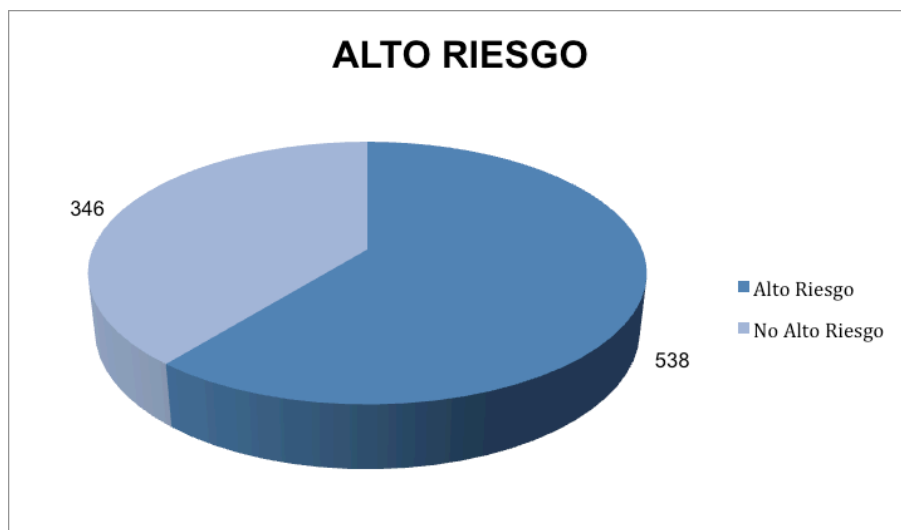


Gráfico 6.- Distribución de la muestra según grupo de alto riesgo

4.2 ANÁLISIS SEGÚN GRADO DE HIPOACUSIA

De los neonatos que presentan hipoacusia en diferente grado, que son un total de 278 pacientes (31,44%), se observa que es posible diferenciar varios grupos en función del valor umbral obtenido en los PEATC.

Así se discriminan varios grados de hipoacusia, que se representan en la muestra analizada del siguiente modo:

Pacientes con hipoacusia moderada. Umbrales entre 41 y 70dB. Se producen 221 casos en el oído derecho y 207 en el oído izquierdo. Se registran 194 casos que presentan estos valores umbrales en ambos oídos (69,78%).

Pacientes con hipoacusia severa. Valores umbrales entre 71 y 90dB. Se producen 36 casos en el oído derecho y 42 en el oído izquierdo. Hay 23 casos que presentan estos valores en ambos oídos (8,27%).

Pacientes con hipoacusia profunda. Valores umbrales entre 91 y 119dB. Se producen 20 casos en el oído derecho y 30 casos en el oído izquierdo. De forma bilateral, aparecen estos valores umbrales en 12 pacientes (4,31 %).

Pacientes con cofosis. Valores umbrales de 120dB ó desestructurado. Se producen 24 casos en el oído izquierdo. Y 16 casos en oído derecho. De forma bilateral, en 10 pacientes (3,59%).

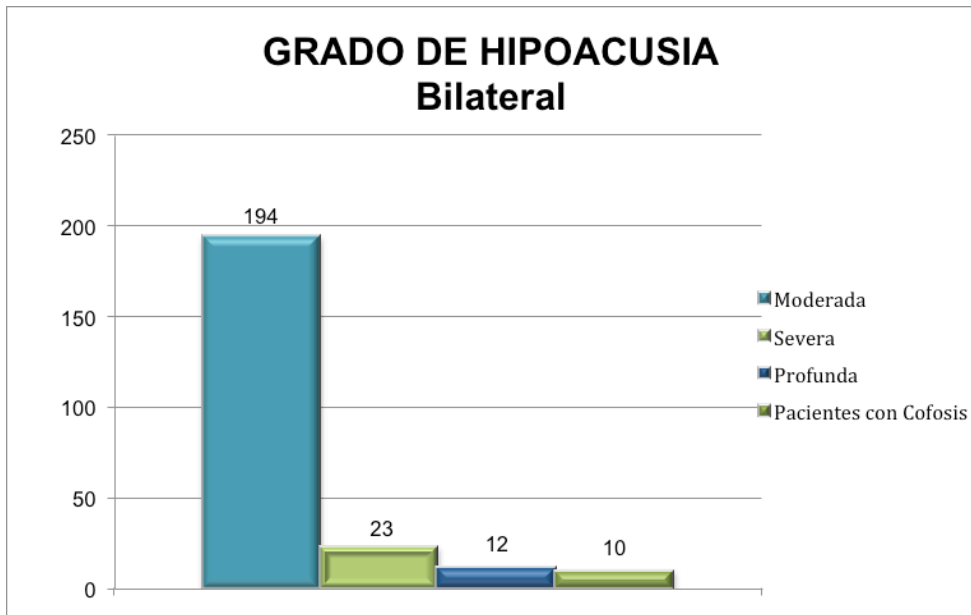


Gráfico 7.- Distribución de los diferentes grados de hipoacusia en la muestra. Afectación bilateral

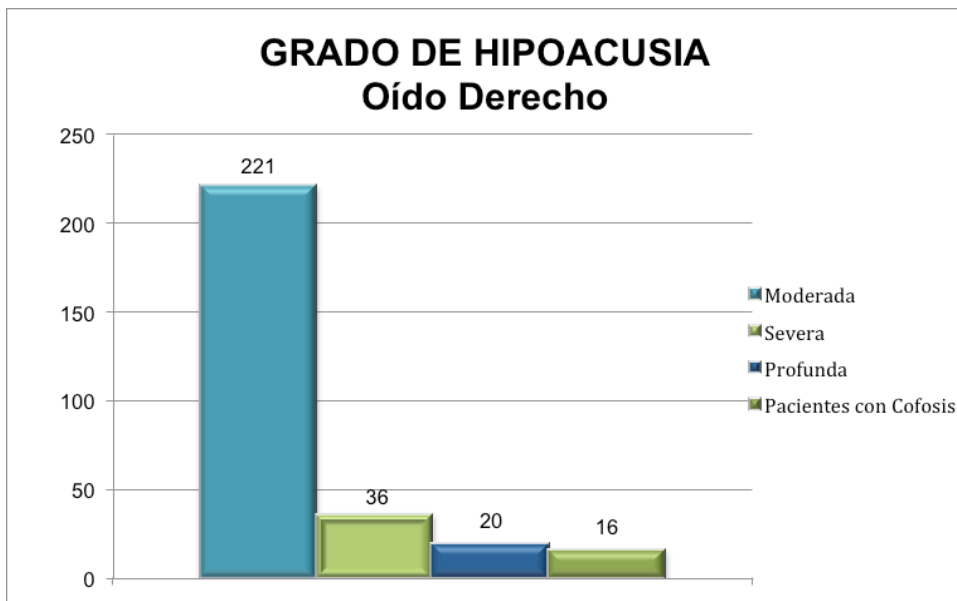


Gráfico 8.- Distribución de los diferentes grados de hipoacusia en oído derecho

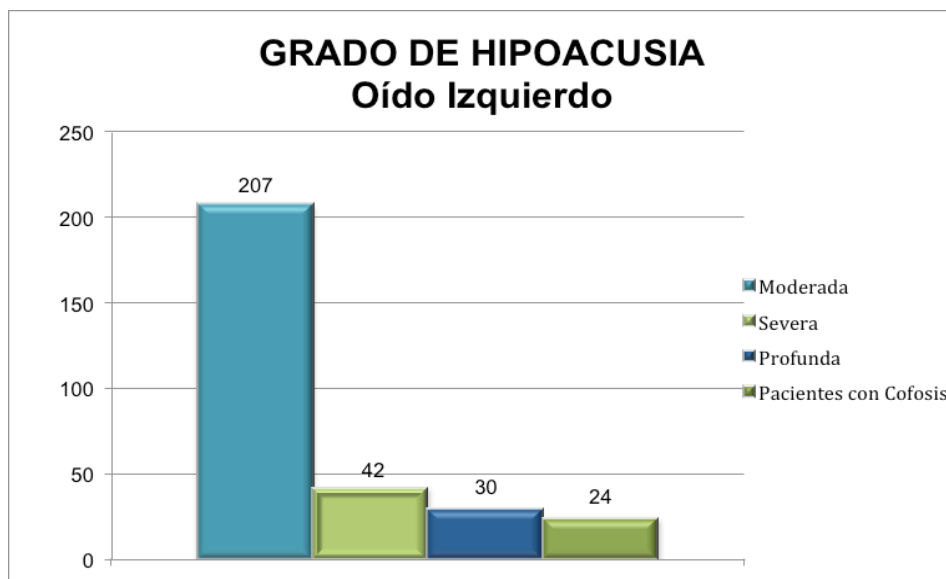


Gráfico 9.- Distribución de los diferentes grados de hipoacusia en oído izquierdo

Se puede observar como más de la mitad de los pacientes con hipoacusia de la muestra corresponde al grupo de grado moderado. Conforme aumenta el grado de hipoacusia, el número de casos que aparece es menor.

Dentro de las hipoacusias sólo se observan dos casos que se presentan de forma unilateral. En uno de ellos, la afectación es del oído derecho, que presenta un umbral de 60dB con normalidad auditiva en el contralateral; y en el otro caso, la afectación es del oído izquierdo que presenta un valor umbral de 90dB, con normalidad auditiva del otro oído.

El grupo de pacientes con hipoacusia de grado severa – profunda – cofosis (valores umbrales por encima de 70 decibelios), representa un total de 82 casos. Lo que en términos de porcentaje refleja un 29,49%. El resto, 70,50% corresponde a hipoacusia de grado moderado. Queda expuesto el amplio número de pacientes con hipoacusia de grado moderado observado en la muestra.

De los pacientes con resultado de PEATC alterados, 236 corresponden a alto riesgo, es decir, que presentan al menos uno de los factores de riesgo establecidos por la CODEPEH. Y existen 42 pacientes que no presentan ningún factor de riesgo de hipoacusia, pero los PEATC no están dentro de la normalidad auditiva.

Es decir, que la mayoría de pacientes con hipoacusia objetivada en la prueba diagnóstica de PEATC resultan ser pacientes de alto riesgo, lo que supone un porcentaje del 84,89% de hipoacusias, frente al 15,11% de hipoacusias que no tienen ningún factor de riesgo; éstos han llegado al cribado mediante PEATC por no pasar los OEA en varias ocasiones (gráfico 10).

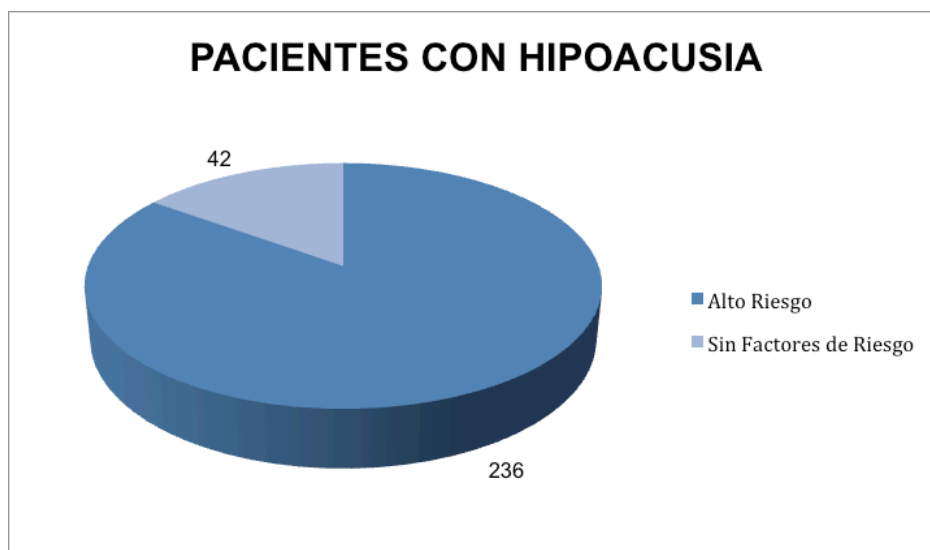


Gráfico 10.- Distribución de pacientes con hipoacusia según alto riesgo o sin presencia de factores de riesgo

La muestra de pacientes que no presenta ningún factor de riesgo supone en nuestro estudio 346 pacientes, de lo cuales 42 (12,13%) registran unos resultados alterados en los PEATC (gráfico 11).

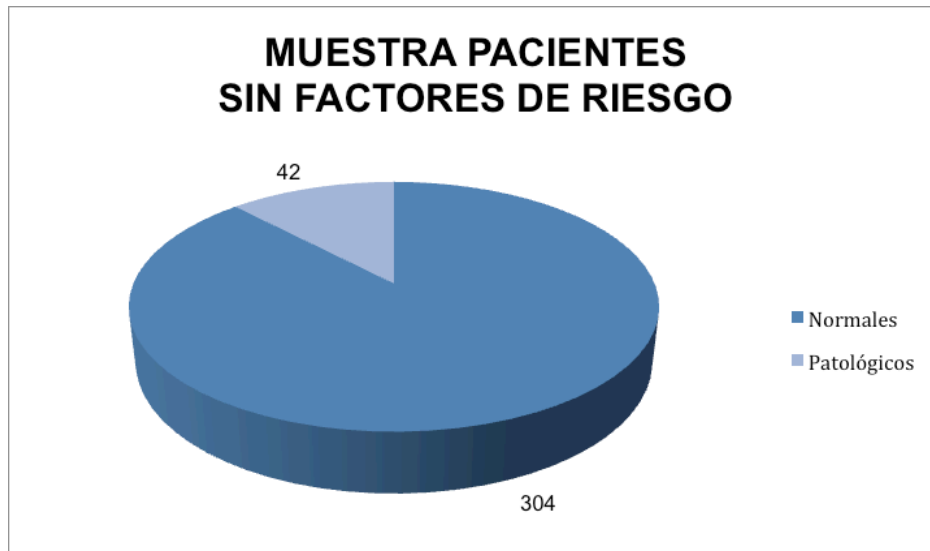


Gráfico 11.- Distribución de la muestra sin factores de riesgo

4.3 GRADO DE HIPOACUSIA EN NEONATOS SIN FACTORES DE RIESGO

Al analizar el tipo de hipoacusia que presentan este pequeño grupo de pacientes sin factores de riesgo, vemos que la distribución es la siguiente:

- **Pacientes con hipoacusia moderada**. Valores umbrales comprendidos entre 41 y 70 dB. Aparecen 17 casos en el oído derecho y 13 casos con estos valores en el oído izquierdo. Con umbrales entre 41 y 70dB de forma bilateral se presentan 10 casos (23,80%). Ninguno de estos casos requiere de tratamiento, pues tienen un buen seguimiento en el desarrollo lingüístico en la consulta ORL.
- **Pacientes con hipoacusia severa**. Valores umbrales entre 71 y 90dB. En el oído derecho se aprecian 8 casos. Y en el oído izquierdo, 7 casos. De forma bilateral, se observan 2 casos (4,76%).
- **Pacientes con hipoacusia profunda**. Valores umbrales entre 91 y 119dB. Se detectan 6 casos en el oído derecho. Y 8 casos en el oído izquierdo. De forma bilateral tenemos 3 casos (7,14%).
- **Pacientes con hipoacusia grave (cofosis)**. Valores de 120dB o desestructurado. Se dan 9 casos en el oído derecho. Y 13 casos en el oído izquierdo. Se aprecian 7 casos de forma bilateral (16,66%).

Estos diferentes grados de hipoacusia, se exponen gráficamente en los siguientes diagramas (gráfico 12), (gráfico 13), (gráfico 14).

Se observa como la mayoría de los casos con PEATC alterados corresponden a una hipoacusia leve - moderada, que tienen un seguimiento favorable en consulta sin necesidad de actuación terapéutica, pues tienen un desarrollo del lenguaje normal. Le sigue con un 16,66% las hipoacusias graves (cofosis).

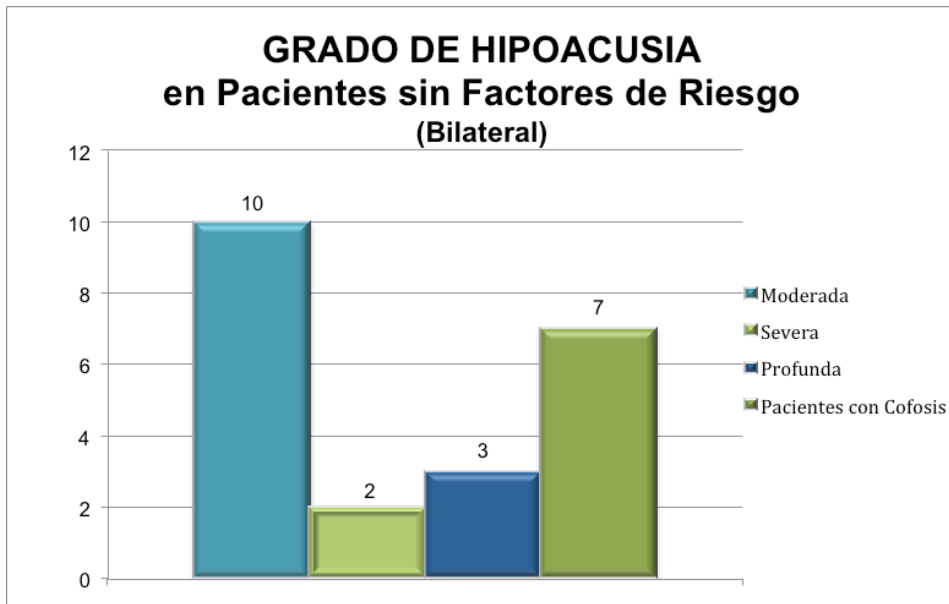


Gráfico 12.- Distribución de los diferentes grados de hipoacusia en la muestra sin factores de riesgo. Afectación bilateral

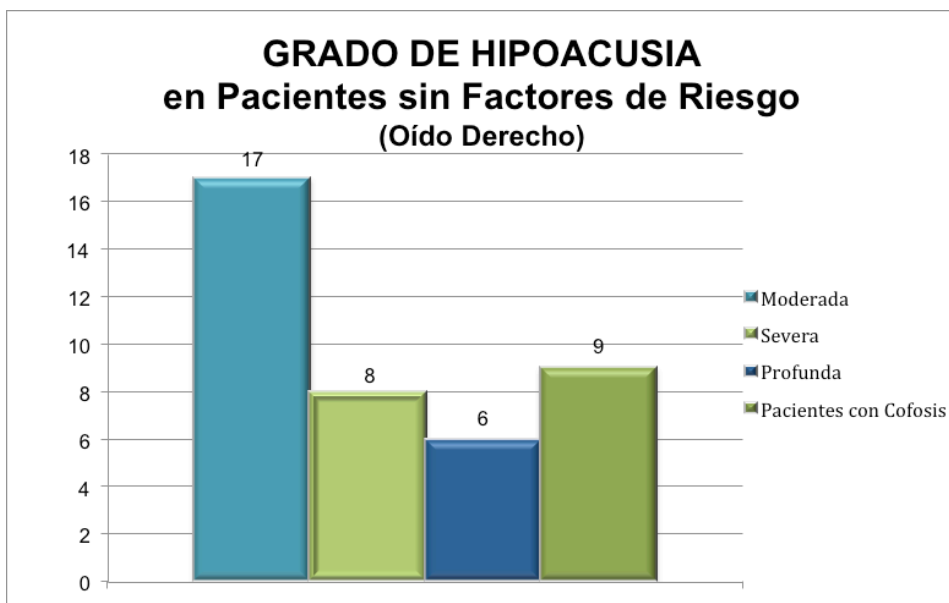


Gráfico 13.- Distribución de los diferentes grados de hipoacusia en el oído derecho en la muestra sin factores de riesgo

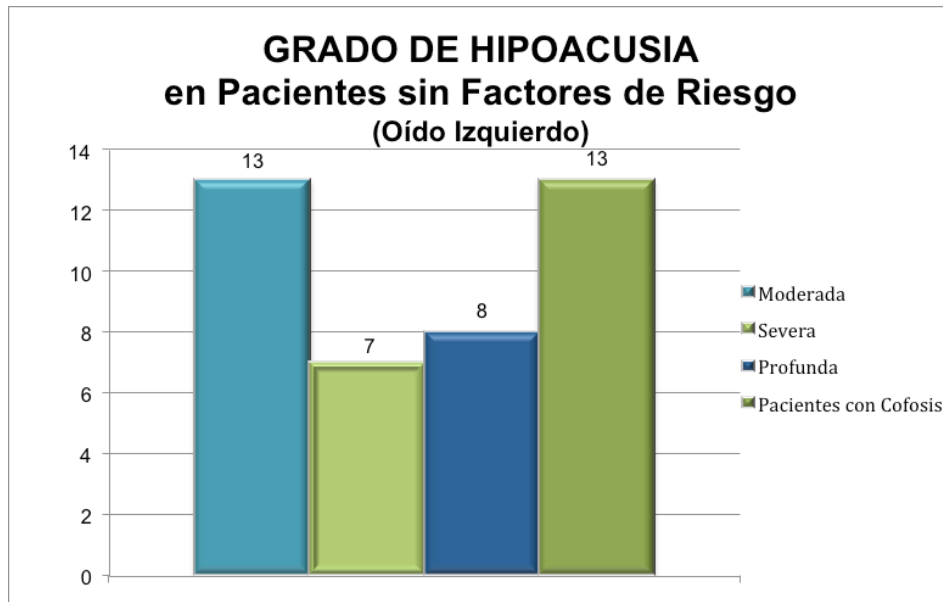


Gráfico 14.- Distribución de los diferentes grados de hipoacusia en el oído izquierdo en la muestra sin factores de riesgo

Las hipoacusias de grado severa – profunda – cofosis, en la muestra sin factores de riesgo, representan un total de 30 casos. Es decir, que más de la mitad de los pacientes con hipoacusia que no son de alto riesgo, concretamente el 71,42%, tienen unos valores umbrales por encima de 70 decibelios. El 28,58% corresponde a las hipoacusias de grado moderado.

Queda así reflejado el predominio de hipoacusias con umbrales mayores de 70 decibelios que existe en la muestra sin factores de riesgo, en comparación con la muestra total de pacientes, donde sobresalen las hipoacusias de grado moderado.

4.4 GRADO DE HIPOACUSIA EN NEONATOS DE ALTO RIESGO

Dentro del grupo de pacientes de alto riesgo, que como se ha advertido suponen en la muestra un total de 538 pacientes, de ellos casi la mitad, 236 (43,86%) presentan unos PEATC alterados. Esto supone un porcentaje de pacientes con factores de riesgo que son derivados a la consulta de ORL del 1,40% (gráfico 15).



Gráfico 15.- Distribución de la muestra con factores de riesgo

Analizando el tipo de hipoacusia que aparece en esta muestra de alto riesgo, se obtienen los siguientes resultados:

- ***Pacientes con hipoacusia moderada.*** Valores umbrales comprendidos entre 41 y 70 dB. Aparecen 190 casos en el oído derecho y 189 casos con estos valores en el oído izquierdo. Con umbrales entre 41 y 70dB de forma bilateral existen 173 casos (73,30%).
- ***Pacientes con hipoacusia severa.*** Valores umbrales entre 71 y 90dB. En el oído derecho tenemos 17 casos. Y en el oído izquierdo 20 casos. De forma bilateral, se detectan 7 casos (2,96%).

- **Pacientes con hipoacusia profunda.** Valores umbrales entre 91 y 119dB. Se registran 8 casos en el oído derecho. Y 11 casos en el oído izquierdo. De forma bilateral observamos 4 casos (1,69%).
- **Pacientes con hipoacusia total (cofosis).** Valores de 120dB o desestructurado. Se dieron 7 casos en el oído derecho. Y 10 casos en el oído izquierdo. Se detectan 3 casos de forma bilateral (1,27%).

Los diferentes grados de hipoacusia expuestos, quedan reflejados gráficamente en los siguientes diagramas (gráfico16), (gráfico 17), (gráfico 18).

De estos resultados, conviene destacar que la mayor parte de las hipoacusias en la población de alto riesgo corresponde a un grado leve – moderado. Le siguen en una proporción muy inferior los grados severa a grave, disminuyendo el número de casos conforme es mayor el grado de hipoacusia.

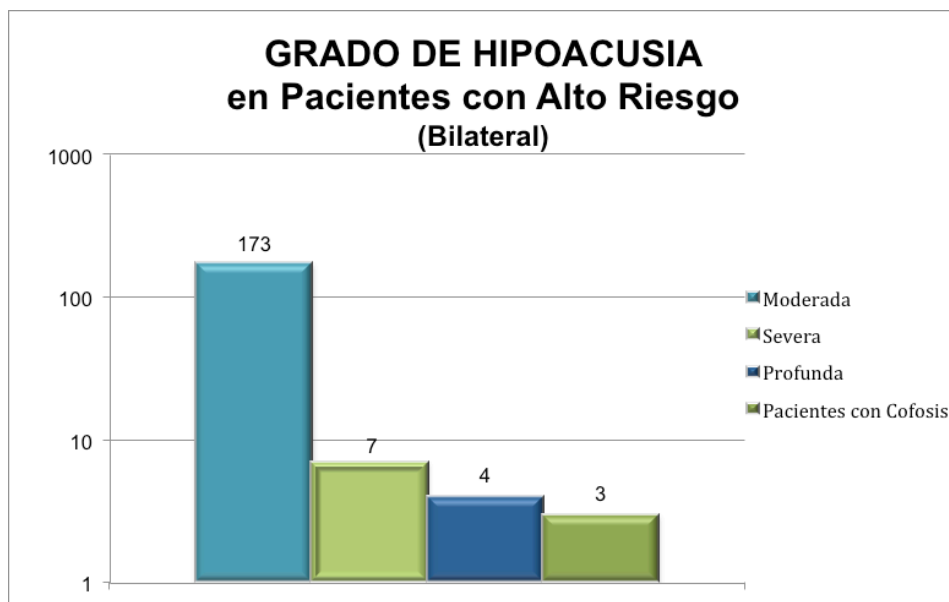


Gráfico 16.- Distribución de los diferentes grados de hipoacusia en la muestra con factores de riesgo. Afectación bilateral

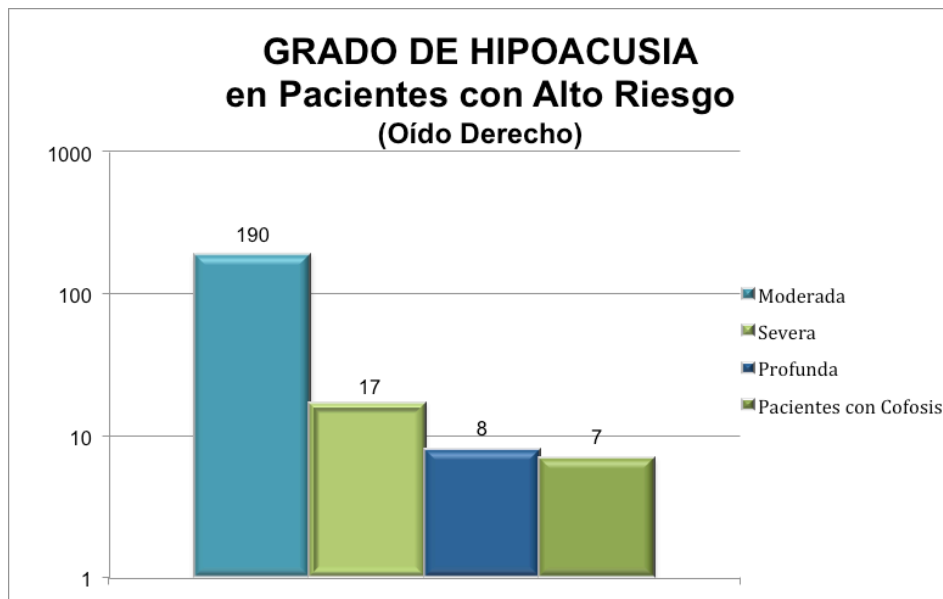


Gráfico 17.- Distribución de los diferentes grados de hipoacusia en el oído derecho en la muestra con factores de riesgo

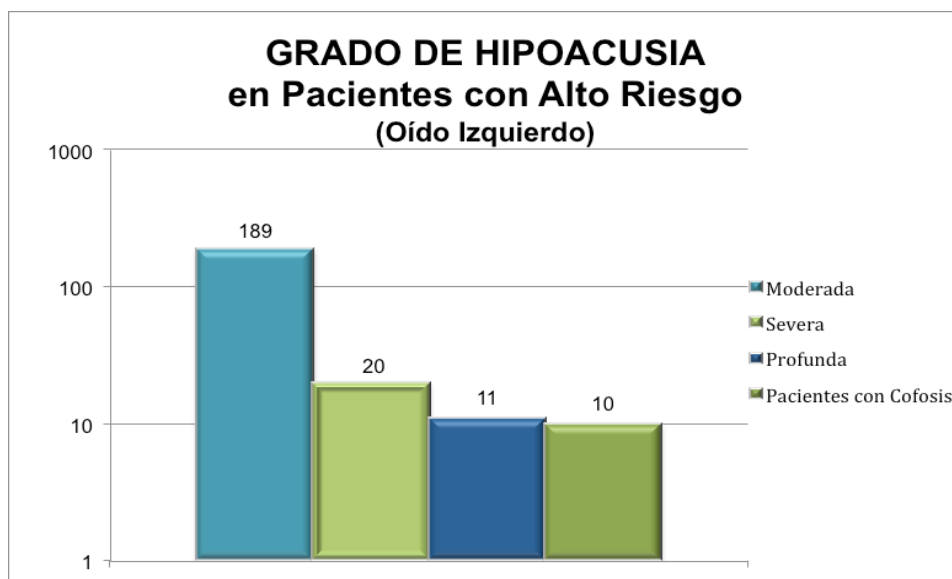


Gráfico 18.- Distribución de los diferentes grados de hipoacusia en el oído izquierdo en la muestra con factores de riesgo

Las hipoacusias de grado severo – profundo – cofosis, representan un total de 52 casos (22,03%). Por lo que la mayoría de las hipoacusias en el grupo de alto riesgo, corresponden al grado moderado con 184 casos (77,96%).

Este predominio de las hipoacusias de grado leve – moderado en el grupo de alto riesgo, es totalmente diferente con lo que ocurre en el grupo sin factores de riesgo, donde la mayoría de las hipoacusias son de grado severo – profundo.

En términos de porcentaje en el grupo de alto riesgo las hipoacusias con valores umbrales por encima de 70 decibelios, representan un 22,03% y en el grupo sin factores de riesgo un 71,42%.

4.5 ANÁLISIS DE LOS FACTORES DE RIESGO EN HIPOACÚSICOS

En estos pacientes que pertenecen al grupo de alto riesgo y fueron diagnosticados de hipoacusia, se procedió a analizar los factores de riesgo (gráfico 19), los que predominan son los siguientes:

Ventilación asistida: 91 casos.

Infección perinatal: 73 casos.

Hiperbilirrubinemia: 67 casos.

Hipoxia: 62 casos.

Malformación craneofacial: 25 casos.

Antecedentes familiares: 18 casos.

Síndromes asociados a hipoacusia: 9 casos.

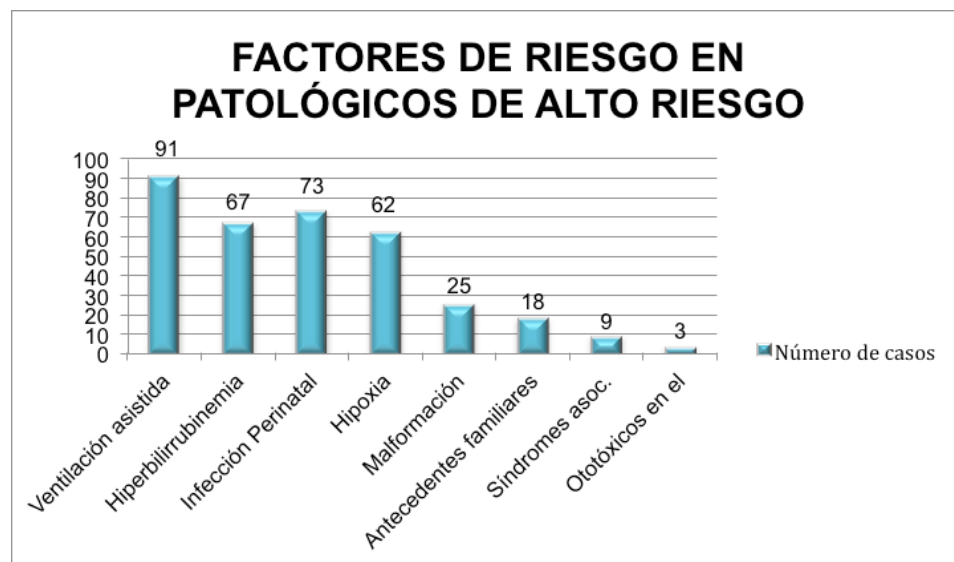


Gráfico 19.- Distribución de los factores de riesgo en la muestra de patológicos

Cada factor de riesgo se puede presentar en un paciente de forma exclusiva o en asociación con más factores. La infección perinatal y la hipoxia son los únicos que aparecen con mayor frecuencia combinados con otros que con

exclusividad. En cambio, los antecedentes familiares, la malformación craneofacial, la hiperbilirrubinemia, la ventilación asistida y los síndromes asociados a la hipoacusia se dan prioritariamente de forma aislada en el total de la muestra de pacientes. La tendencia observada es la misma si se analizan por separado los grupos de patológicos y no patológicos, con la excepción de que en los primeros la ventilación asistida se presenta en un mayor número de casos junto a otros factores en lugar de hacerlo en solitario (tabla 6).

Forma de presentación de Factores de Riesgo

Factor de Riesgo	TOTAL PACIENTES		PATOLÓGICOS		NO PATOLÓGICOS	
	Se presenta de forma exclusiva	En asociación con otros factores	Se presenta de forma exclusiva	En asociación con otros factores	Se presenta de forma exclusiva	En asociación con otros factores
Antecedentes Familiares	32	8	15	3	17	5
Infección Perinatal	61	94	25	48	36	46
Malformación craneofacial	32	10	19	6	13	4
Hiperbilirrubinemia	111	66	32	35	79	31
Hipoxia	35	82	18	44	17	38
Ventilación asistida	102	87	42	49	60	38
Síndromes asociados	10	3	7	2	3	1
TOTALES	383	350	158	187	225	163

Tabla 6.- Distribución de los factores de riesgo en la muestra

Aunque se ha expuesto el número de casos, resulta interesante para completar la información extraer los porcentajes de presentación de un factor de riesgo en exclusiva frente a los que se dan en asociación con otros

factores (tabla 7). Los primeros predominan en un 52% de los casos, en contraposición con el 48% restante. Los datos ofrecen un vuelco al analizar el comportamiento de los patológicos, donde un 46% se presenta en solitario y un 54% con suma de varios factores. En los no patológicos se sigue la misma línea que en el total de pacientes, con un 58% exclusivos y un 42% que no se encuentran de forma aislada.

Entre los factores, destaca la notable diferencia en antecedentes familiares entre los que poseen presencia única y los que no, porcentaje que es del 80% frente a un 20% en el total de casos, cifra que aumenta en los pacientes patológicos (83% frente a 17%). Por el contrario, en la hipoxia el comportamiento se presenta al revés, con un 70% de pacientes -71% en los patológicos- que padecen este factor junto a otros.

Forma de presentación de Factores de Riesgo (porcentajes)

Factor de Riesgo	TOTAL PACIENTES		PATOLÓGICOS		NO PATOLÓGICOS	
	Se presenta de forma exclusiva	En asociación con otros factores	Se presenta de forma exclusiva	En asociación con otros factores	Se presenta de forma exclusiva	En asociación con otros factores
Antecedentes Familiares	80%	20%	83%	17%	77%	23%
Infección Perinatal	39%	61%	34%	66%	44%	56%
Malformación craneofacial	76%	24%	76%	24%	76%	24%
Hiperbilirrubinemia	63%	37%	48%	52%	72%	28%
Hipoxia	30%	70%	29%	71%	31%	69%
Ventilación asistida	54%	46%	46%	54%	61%	39%
Síndromes asociados	77%	23%	78%	22%	75%	25%
TOTALES	52%	48%	46%	54%	58%	42%

Tabla 7.- Distribución de los factores de riesgo en la muestra por porcentajes

4.6 INCIDENCIA DE LOS FACTORES DE RIESGO

A continuación, se procede a ir analizando uno a uno los factores de riesgo de la muestra estudiada, mediante un análisis estadístico descriptivo, y su presentación en los pacientes que presentan hipoacusia.

4.6.1 ANTECEDENTES FAMILIARES

Este factor de riesgo está presente en 40 pacientes (4,52%) de total de nuestra muestra.

Dentro del grupo de pacientes con hipoacusia, que son 278, 18 presentan antecedentes familiares de hipoacusia (6,47%), frente a los 260 patológicos restantes que no lo hacen.

Normalmente, en los pacientes con hipoacusia que tienen presente este factor de riesgo, éste aparece de forma única (83% casos), solamente en cuatro casos se encuentra asociado a otro factor de riesgo, que es la hiperbilirrubinemia en tres de ellos y en el otro, la hipoxia. La asociación con otros factores de riesgo es minoritaria (17% casos) (gráfico 20) (gráfico 21).

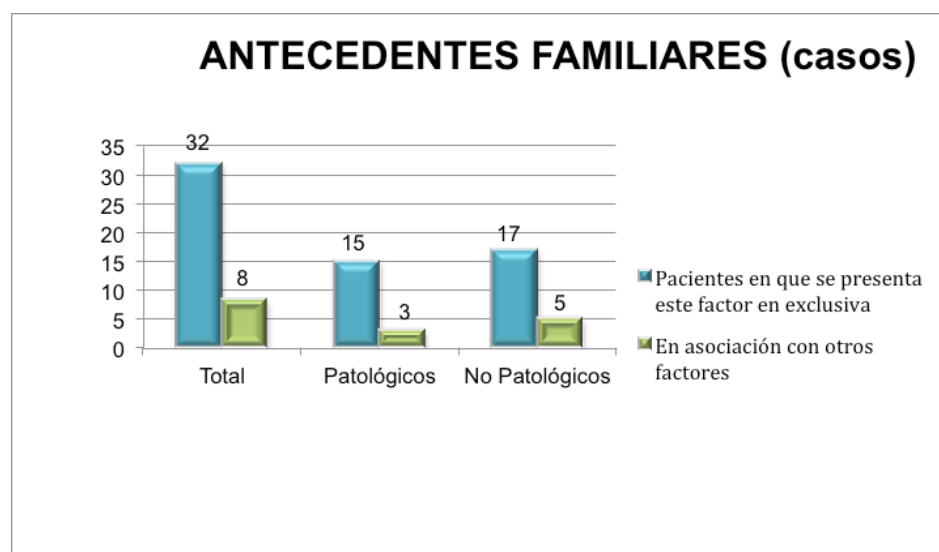


Gráfico 20.- Distribución del factor de riesgo: antecedentes familiares en la muestra

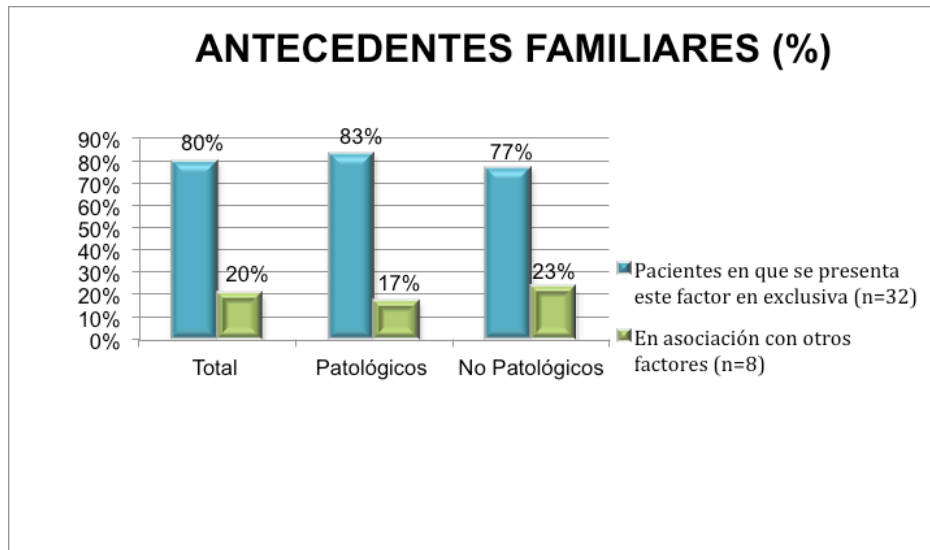


Gráfico 21.- Distribución del factor de riesgo: antecedentes familiares en la muestra por porcentajes

En los sujetos con normalidad auditiva se registran 22 que presentan como factor de riesgo antecedentes familiares de sordera, frente a 584 que no lo hacen (tabla 8).

Esta variable ha sido sometida a estudio estadístico mediante el *test de Chi-cuadrado*, donde obtenemos que es un resultado no significativo ($p=0,080$), es decir, que no se produce una relación significativa entre la existencia de antecedentes familiares de hipoacusia y el incremento del riesgo de padecer hipoacusia, aunque el valor de la “ p ” está muy cercano a la significación, por lo que este factor de riesgo se incluye en el análisis multivariante que se realiza posteriormente (tabla 9).

Tabla cruzada

			Antecedentes familiares		Total
			No	Si	
PATOLÓGICOS	No	Recuento	584	22	606
		% dentro de Antecedentes familiares	69,2%	55,0%	68,6%
	Sí	Recuento	260	18	278
		% dentro de Antecedentes familiares	30,8%	45,0%	31,4%
Total		Recuento	844	40	884
		% dentro de Antecedentes familiares	100,0%	100,0%	100,0%

Tabla 8.- Distribución del factor de riesgo: antecedentes familiares en la muestra

Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	gl	Sig. asintótica (2 caras)	Significación exacta (2 caras)	Significación exacta (1 cara)
Chi-cuadrado de Pearson	3,569 ^a	1	,059		
Corrección de continuidad ^b	2,941	1	,086		
Razón de verosimilitud	3,370	1	,066		
Prueba exacta de Fisher				,080	,046
Asociación lineal por lineal	3,565	1	,059		
N de casos válidos	884				

a. 0 casillas (0,0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es 12,58.

b. Sólo se ha calculado para una tabla 2x2

Tabla 9.- Estadística descriptiva *test Chi-cuadrado*

En el gráfico 22, vemos como se distribuye este factor de riesgo en la muestra, observando el predominio de los hipoacúsicos si presentan este factor de riesgo, frente a los sujetos con normalidad auditiva, donde este factor se refleja en menor proporción.

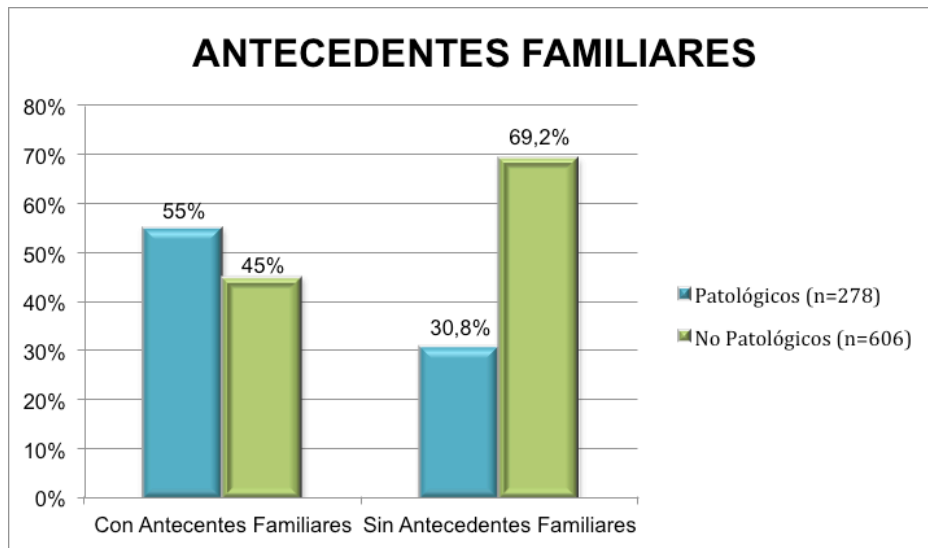


Gráfico 22.- Distribución de la muestra según presente el factor de riesgo: antecedentes familiares

4.6.2 INFECCIÓN PERINATAL

Se registra como factor de riesgo en 154 pacientes (17,4%).

Dentro del grupo de los que presentan hipoacusia, la infección perinatal está presente en 73 de ellos (26,25%). En los 205 pacientes restantes con hipoacusia no se detecta este factor de riesgo.

Como se refleja en la tabla, su aparición se da con más frecuencia asociado con otros factores de riesgo de hipoacusia (66% casos) (frente a un 34% que presenta este factor de forma aislada) (gráfico 23) (gráfico 24).

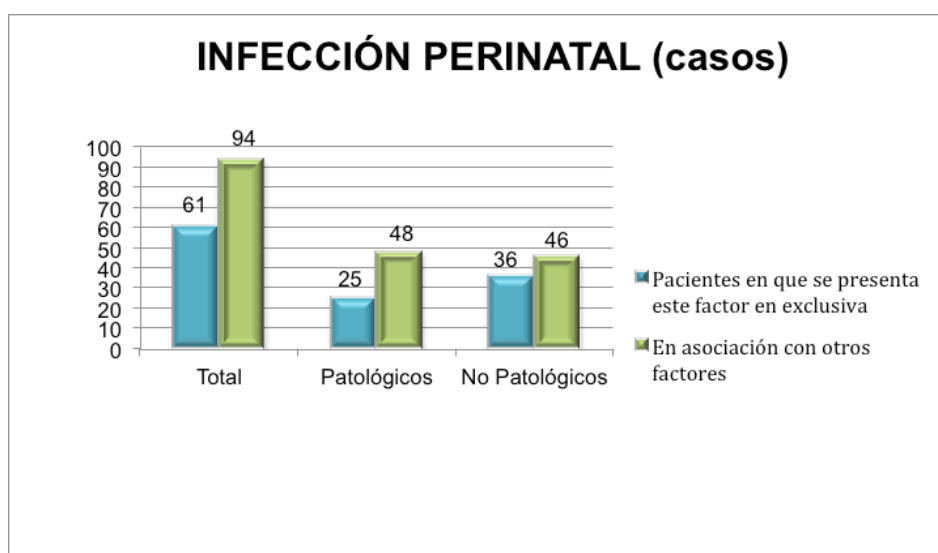


Gráfico 23.- Distribución del factor de riesgo: infección perinatal en la muestra

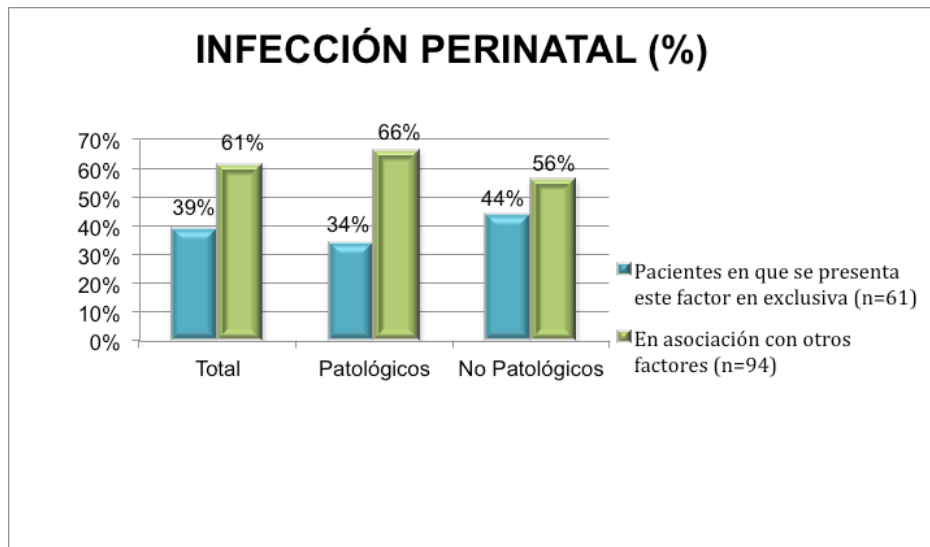


Gráfico 24.- Distribución del factor de riesgo: infección perinatal en la muestra por porcentajes

En los sujetos con normalidad auditiva la infección perinatal está presente en 81 de ellos, frente a los 525 restantes con PEATC dentro de la normalidad que no presentan este factor de riesgo (tabla 10).

Al someter a esta variable a estudio estadístico, se concluye que se trata de un resultado estadísticamente significativo, pues tras realizar el *test de Chi-cuadrado* se obtiene un valor de $p < 0,001$ (tabla 11).

Tabla cruzada

			INFECCIÓN PERINATAL		Total
			No	Sí	
PATOLÓGICOS	No	Recuento	525	81	606
		% dentro de INFECCION PERINATAL	71,9%	52,6%	68,6%
	Sí	Recuento	205	73	278
		% dentro de INFECCION PERINATAL	28,1%	47,4%	31,4%
Total		Recuento	730	154	884
		% dentro de INFECCION PERINATAL	100,0%	100,0%	100,0%

Tabla 10.- Distribución del factor de riesgo: infección perinatal en la muestra

Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	gl	Sig. asintótica (2 caras)	Significación exacta (2 caras)	Significación exacta (1 cara)
Chi-cuadrado de Pearson	22,020 ^a	1	,000		
Corrección de continuidad ^b	21,133	1	,000		
Razón de verosimilitud	20,908	1	,000		
Prueba exacta de Fisher				,000	,000
Asociación lineal por lineal	21,995	1	,000		
N de casos válidos	884				

a. 0 casillas (0,0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es 48,43.

b. Sólo se ha calculado para una tabla 2x2

Tabla 11.- Estadística descriptiva *test Chi- cuadrado*

En el gráfico 25, vemos como se distribuye este factor de riesgo en la muestra, observando un leve predominio de pacientes con normalidad auditiva que presenten este factor.

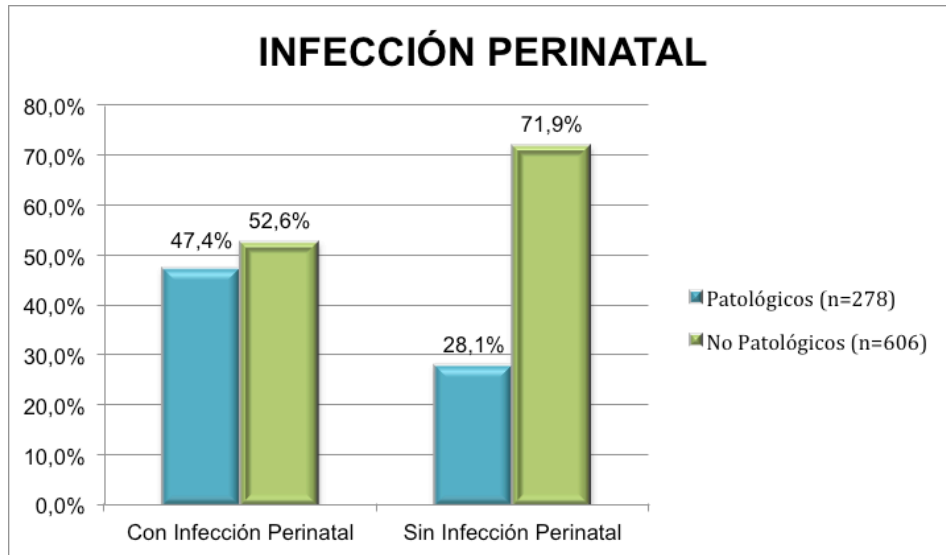


Gráfico 25.- Distribución de la muestra según presente el factor de riesgo: infección perinatal

4.6.3 MALFORMACIÓN CRANEOFACIAL

Aparecen en 42 pacientes (4,75%). Dentro de los patológicos, está presente en 25 de ellos (8,99%), mientras que los 253 restantes con PEATC alterados no presentan este factor de riesgo.

Como se determina en la tabla, su aparición se observa con mayor frecuencia de forma aislada. Así aparece en el 76% casos frente a un 24% de los mismos en que aparece combinado con otros factores de riesgo (gráfico 26) (gráfico 27).

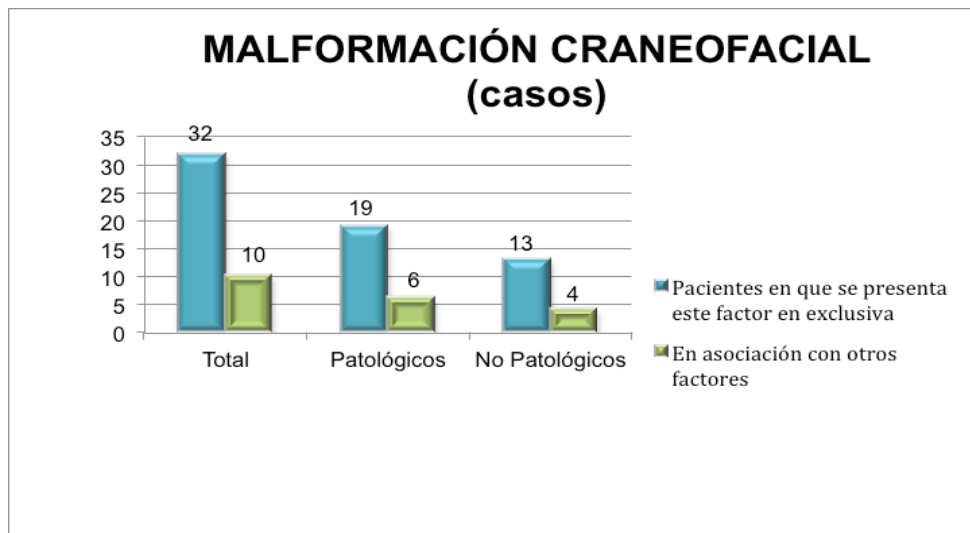


Gráfico 26.- Distribución del factor de riesgo: malformación craneofacial en la muestra

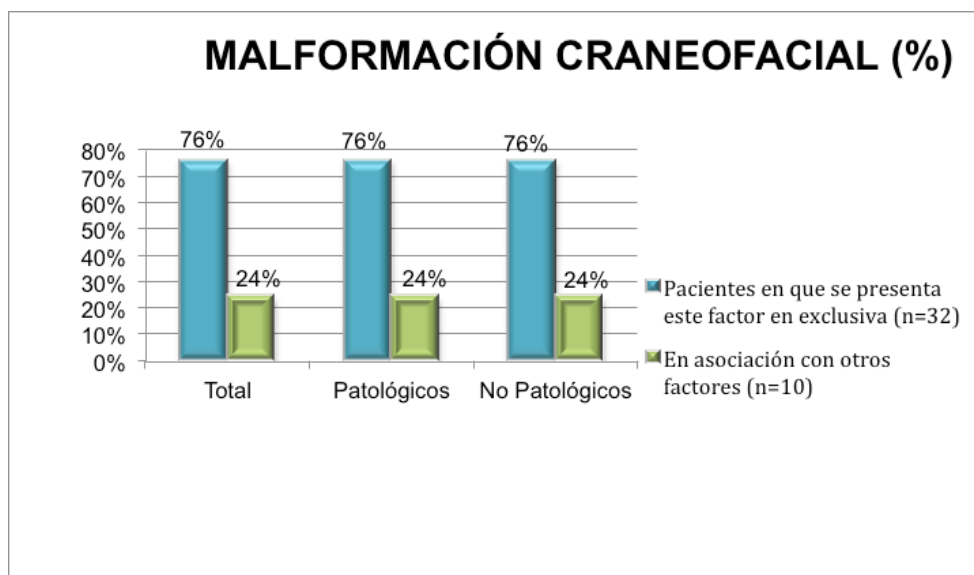


Gráfico 27.- Distribución del factor de riesgo: malformación craneofacial en la muestra por porcentajes

Dentro de los sujetos con normalidad auditiva, la malformación craneofacial aparece en 17 casos, frente a los 589 restantes que no presentan este factor de riesgo (tabla 12).

Al analizar mediante el *test de Chi-cuadrado* estos resultados, se obtiene una significación estadística $p < 0,001$ (tabla 13).

Tabla cruzada

			MALFORMACIÓN		Total
			No	Sí	
PATOLÓGICOS	No	Recuento	589	17	606
		% dentro de MALFORMACION	70,0%	40,5%	68,6%
	Sí	Recuento	253	25	278
		% dentro de MALFORMACION	30,0%	59,5%	31,4%
Total		Recuento	842	42	884
		% dentro de MALFORMACION	100,0%	100,0%	100,0%

Tabla 12.- Distribución del factor de riesgo: malformación craneofacial en la muestra

Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	gl	Sig. asintótica (2 caras)	Significación exacta (2 caras)	Significación exacta (1 cara)
Chi-cuadrado de Pearson	16,123 ^a	1	,000		
Corrección de continuidad ^b	14,785	1	,000		
Razón de verosimilitud	14,761	1	,000		
Prueba exacta de Fisher				,000	,000
Asociación lineal por lineal	16,105	1	,000		
N de casos válidos	884				

a. 0 casillas (0,0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es 13,21

b. Sólo se ha calculado para una tabla 2x2

Tabla 13.- Estadística descriptiva *test Chi- cuadrado*

En el gráfico 28, vemos como se distribuye este factor de riesgo en la muestra, observando como ante la presencia de este factor, el número de pacientes con hipoacusia aumenta considerablemente.

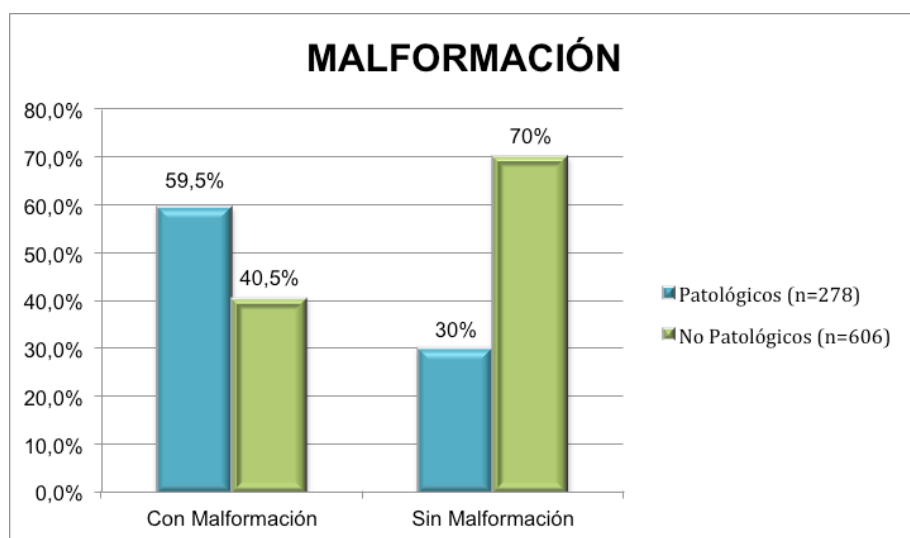


Gráfico 28.- Distribución de la muestra según presente el factor de riesgo: malformación craneofacial

4.6.4 HIPERBILIRRUBINEMIA

Está presente en 177 pacientes (20,02%). En el grupo de pacientes con hipoacusia la hiperbilirrubinemia grave está presente en 67 de ellos (24,10%), frente a los 211 restantes patológicos que no presentan este factor de riesgo.

Como se ve reflejado en la tabla, su aparición se da de forma muy similar de forma única o asociado con otros factores de riesgo. Así, se detecta en el 52% de casos asociado con otros factores de riesgo, frente al 48% de los mismos en los que se presenta en exclusividad (gráfico 29) (gráfico 30).

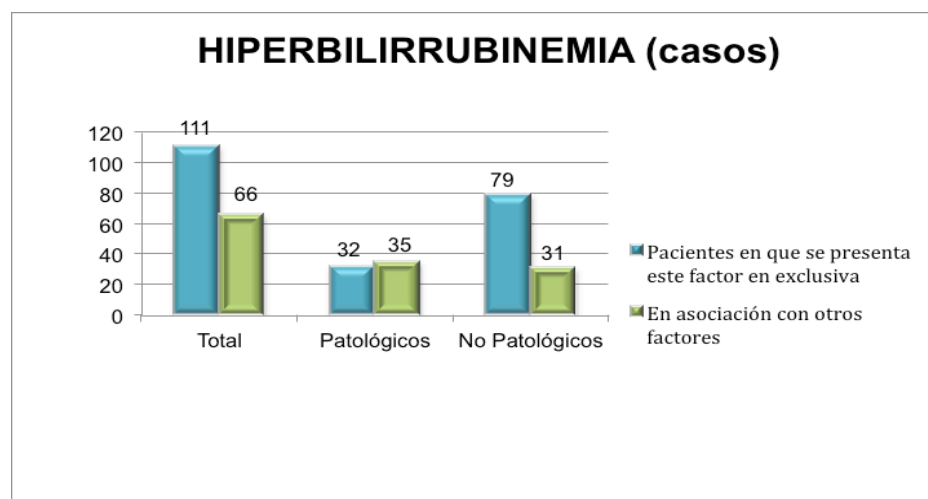


Gráfico 29.- Distribución del factor de riesgo: hiperbilirrubinemia en la muestra

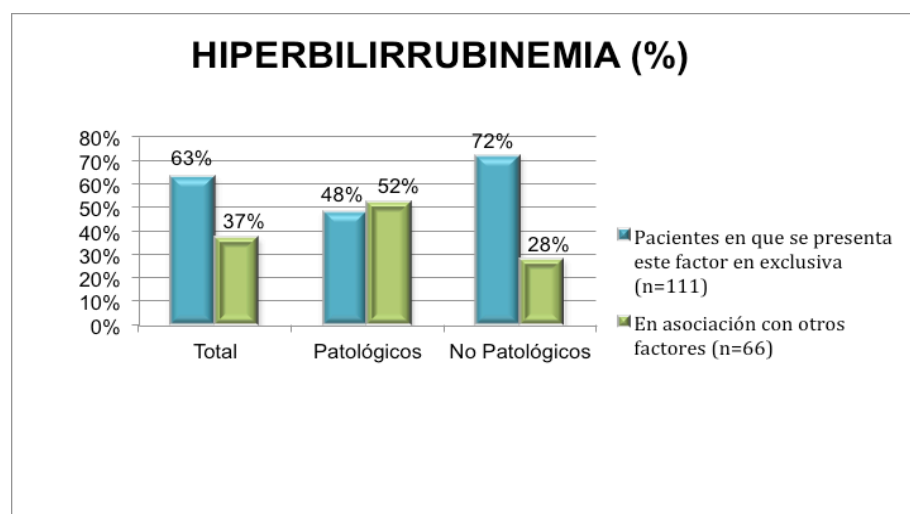


Gráfico 30.- Distribución del factor de riesgo: hiperbilirrubinemia en la muestra por porcentajes

En cuanto a los sujetos con PEATC dentro de la normalidad se encuentran 110 que presentan este factor de riesgo frente a 496 que no lo poseen (tabla 14).

Se trata de un valor estadísticamente significativo ($p= 0,046$), tras realizar estudio estadístico mediante el *test de Chi-cuadrado* (tabla 15).

Tabla cruzada

			HIPERBILIRRUBINEMIA GRAVE		Total
			No	Sí	
PATOLOGICOS	No	Recuento	496	110	606
		% dentro de HIPERBILIRRUBINEM IA GRAVE	70,2%	62,1%	68,6%
	Sí	Recuento	211	67	278
		% dentro de HIPERBILIRRUBINEM IA GRAVE	29,8%	37,9%	31,4%
Total		Recuento	707	177	884
		% dentro de HIPERBILIRRUBINEM IA GRAVE	100,0%	100,0%	100,0%

Tabla 14.- Distribución del factor de riesgo: hiperbilirrubinemia grave en la muestra

Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	gl	Sig. asintótica (2 caras)	Significación exacta (2 caras)	Significación exacta (1 cara)
Chi-cuadrado de Pearson	4,212 ^a	1	,040		
Corrección de continuidad ^b	3,848	1	,050		
Razón de verosimilitud	4,112	1	,043		
Prueba exacta de Fisher				,046	,026
Asociación lineal por lineal	4,207	1	,040		
N de casos válidos	884				

a. 0 casillas (0,0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es 55,66.

b. Sólo se ha calculado para una tabla 2x2

Tabla 15.- Estadística descriptiva *test Chi-cuadrado*

En el gráfico 31, vemos como se distribuye este factor de riesgo en la muestra, observando un predominio de pacientes con normalidad auditiva y presencia de este factor, frente a los patológicos. A pesar de ello, se trata de un factor de riesgo significativo como se ha visto anteriormente.

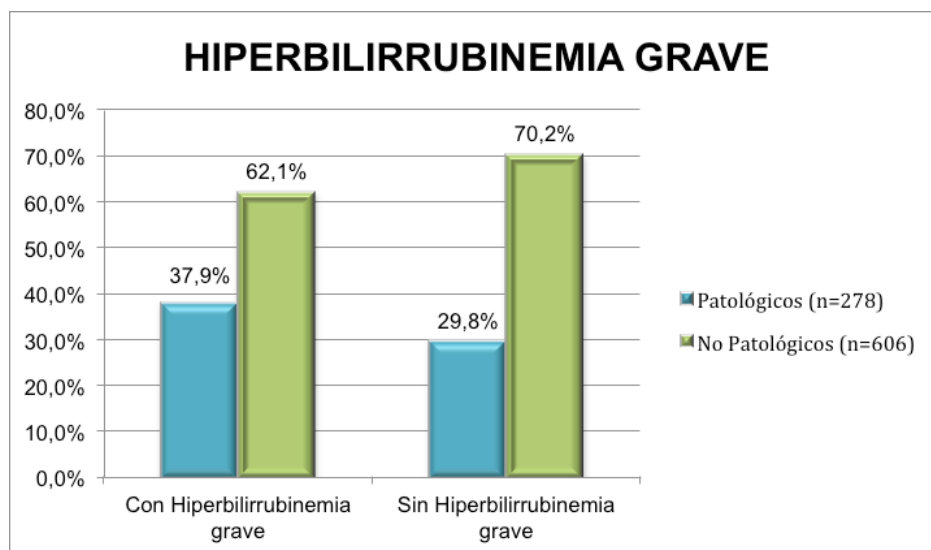


Gráfico 31.- Distribución de la muestra según presente el factor de riesgo: hiperbilirrubinemia grave

4.6.5 HIPOXIA

Aparece en 117 casos (13,23%). En los pacientes con hipoacusia, la hipoxia está presente en 62 de ellos (22,30%), frente a los 216 pacientes restantes con hipoacusia que no presentan este factor de riesgo.

Como se percibe reflejado en la tabla, su aparición se da con mayor frecuencia asociado con otros factores de riesgo de hipoacusia (71% casos), (frente a un 29% en que se presenta de forma aislada) (gráfico 32) (gráfico 33).

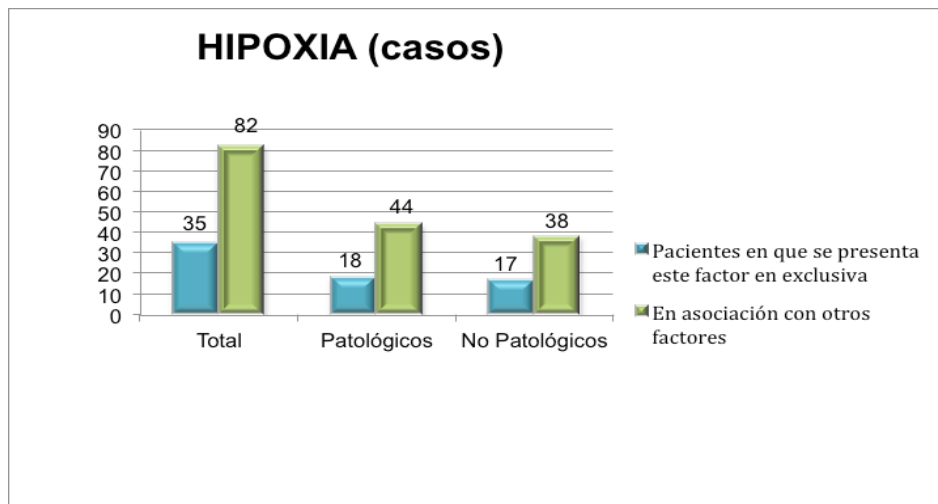


Gráfico 32.- Distribución del factor de riesgo: hipoxia en la muestra

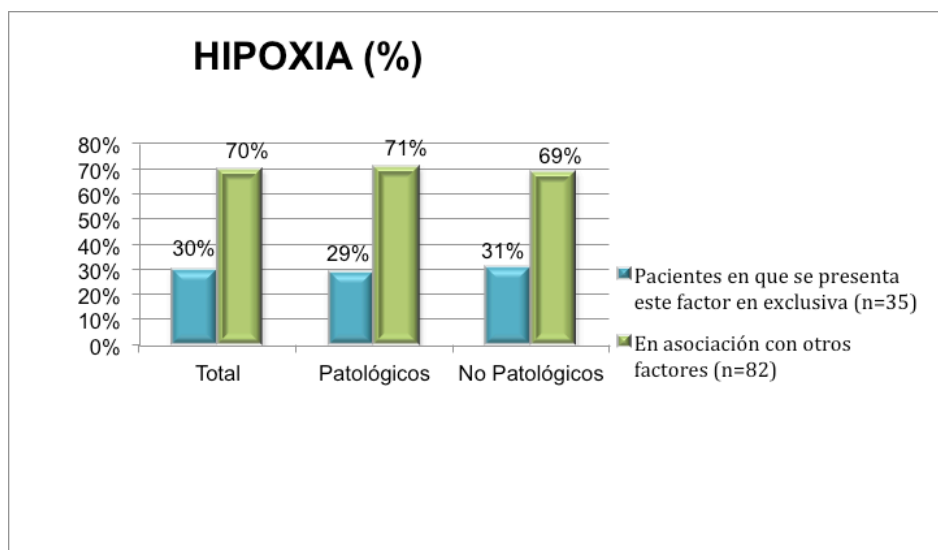


Gráfico 33.- Distribución del factor de riesgo: hipoxia en la muestra por porcentajes

En los sujetos con normalidad auditiva, la hipoxia aparece en 55 casos frente a 551 pacientes que no presentan este factor de riesgo (tabla 16).

Se trata de una variable estadísticamente significativa ($p < 0,001$) (tabla 17).

Tabla cruzada

			HIPOXIA		Total
			No	Si	
PATOLÓGICOS	No	Recuento	551	55	606
		% dentro de HIPOXIA	71,8%	47,0%	68,6%
	Sí	Recuento	216	62	278
		% dentro de HIPOXIA	28,2%	53,0%	31,4%
Total		Recuento	767	117	884
		% dentro de HIPOXIA	100,0%	100,0%	100,0%

Tabla 16.- Distribución del factor de riesgo: hipoxia en la muestra

Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	gl	Sig. asintótica (2 caras)	Significación exacta (2 caras)	Significación exacta (1 cara)
Chi-cuadrado de Pearson	29,031 ^a	1	,000		
Corrección de continuidad ^b	27,891	1	,000		
Razón de verosimilitud	27,124	1	,000		
Prueba exacta de Fisher				,000	,000
Asociación lineal por lineal	28,998	1	,000		
N de casos válidos	884				

a. 0 casillas (0,0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es 36,79.

b. Sólo se ha calculado para una tabla 2x2

Tabla 17.- Estadística descriptiva *test Chi- Cuadrado*

La distribución de este factor de riesgo en la muestra queda reflejado en el siguiente diagrama (gráfico 34). En los pacientes con este factor, aumenta la presencia de hipoacusia pero por un escasa diferencia.

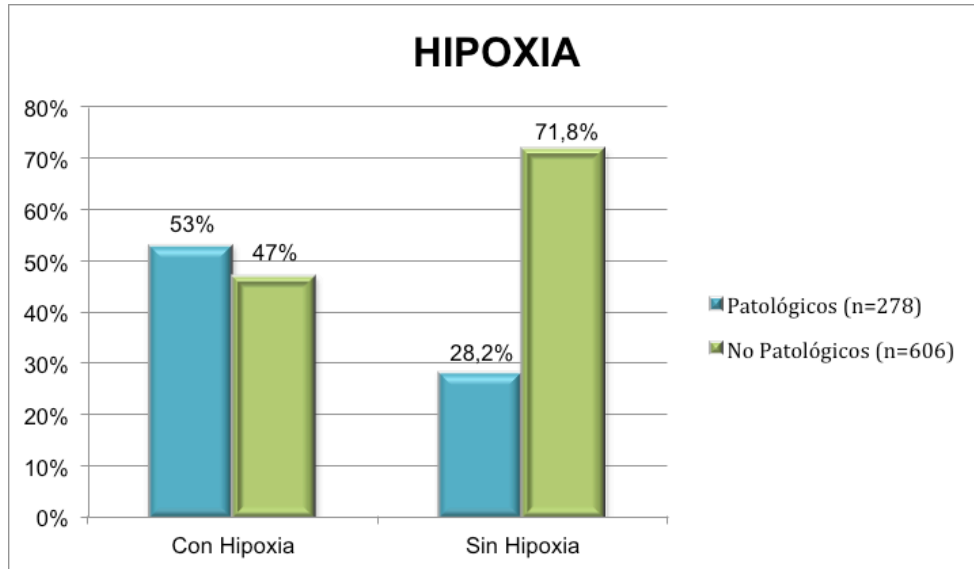


Gráfico 34.- Distribución de la muestra según presente el factor de riesgo: hipoxi

4.6.6 SÍNDROMES ASOCIADOS A HIPOACUSIA

Aparecen 13 casos en la muestra analizada (1,47%). En los pacientes con hipoacusia, este factor de riesgo está presente en 9 pacientes (3,23%), frente a los 269 restantes con hipoacusia que no lo presentan.

Como se determina en la tabla, su aparición es más frecuente de forma única. Así, se encuentra presente en el 78% casos, frente a un 22% de los mismos en que aparece en combinación con otros factores de riesgo (gráfico 35) (gráfico 36).

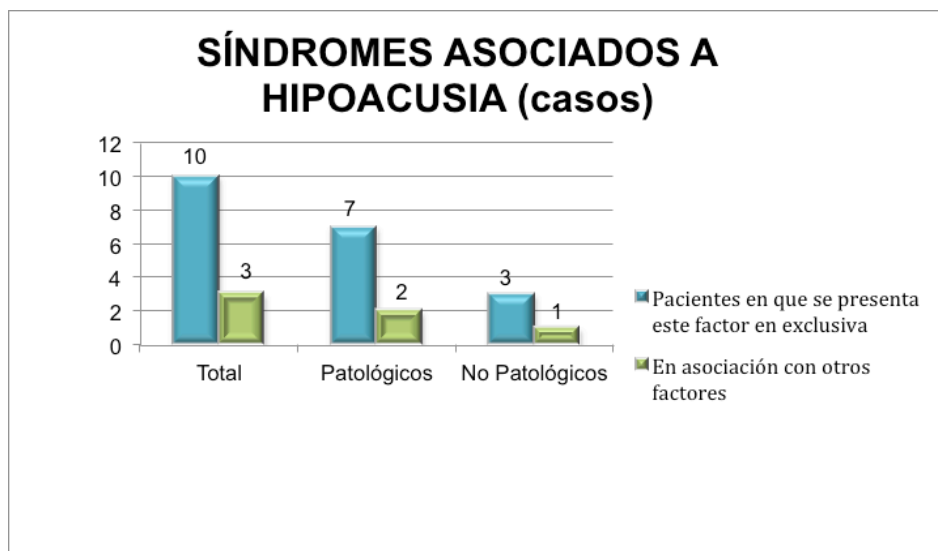


Gráfico 35.- Distribución del factor de riesgo: síndromes asociados a hipoacusia en la muestra

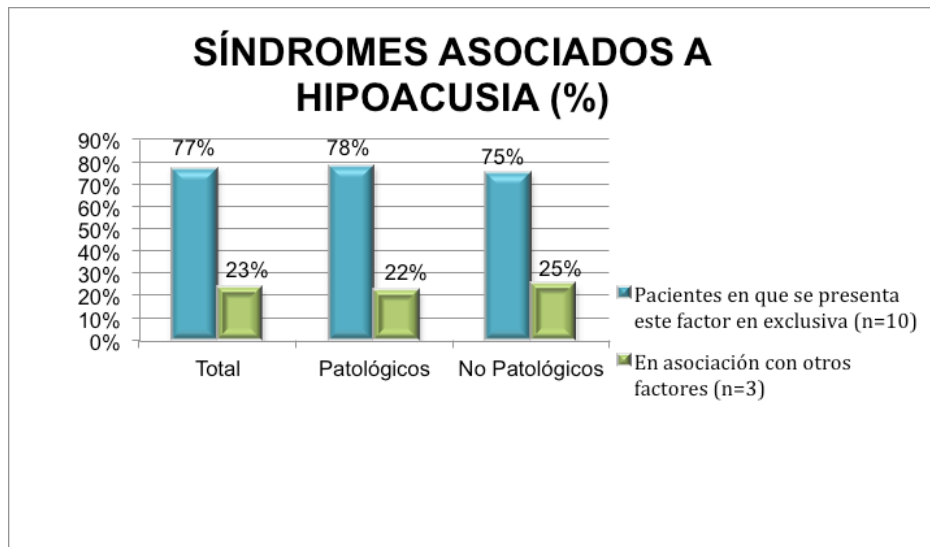


Gráfico 36.- Distribución del factor de riesgo: síndromes asociados a hipoacusia en la muestra por porcentajes

En los sujetos con normalidad auditiva los síndromes asociados a hipoacusia se han registrado en 4 casos, frente a los 602 restantes con PEATC normales que no presentan este factor de riesgo (tabla 18).

Al realizar el estudio estadístico correspondiente, comprobamos que es un factor de riesgo estadísticamente significativo ($p= 0,005$) (tabla 19).

Tabla cruzada

			SÍNDROMES ASOCIADOS A HIPOACUSIA		Total
			No	Sí	
PATOLÓGICOS	No	Recuento % dentro de SÍNDROMES ASOCIADOS A HIPOACUSIA	602 69,1%	4 30,8%	606 68,6%
	Sí	Recuento % dentro de SÍNDROMES ASOCIADOS A HIPOACUSIA	269 30,9%	9 69,2%	278 31,4%
Total		Recuento % dentro de SÍNDROMES ASOCIADOS A HIPOACUSIA	871 100,0%	13 100,0%	884 100,0%

Tabla 18.- Distribución del factor de riesgo: síndromes asociados a hipoacusia en la muestra

Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	gl	Sig. asintótica (2 caras)	Significación exacta (2 caras)	Significación exacta (1 cara)
Chi-cuadrado de Pearson	8,737 ^a	1	,003		
Corrección de continuidad ^b	7,049	1	,008		
Razón de verosimilitud	7,924	1	,005		
Prueba exacta de Fisher				,005	,005
Asociación lineal por lineal	8,727	1	,003		
N de casos válidos	884				

a. 1 casillas (25,0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es 4,09.

b. Sólo se ha calculado para una tabla 2x2

Tabla 19.- Estadística descriptiva en la muestra

En el gráfico 37, se refleja el porcentaje de casos patológicos que poseen este factor de riesgo, que es mucho más elevado que los que presentan normalidad auditiva.

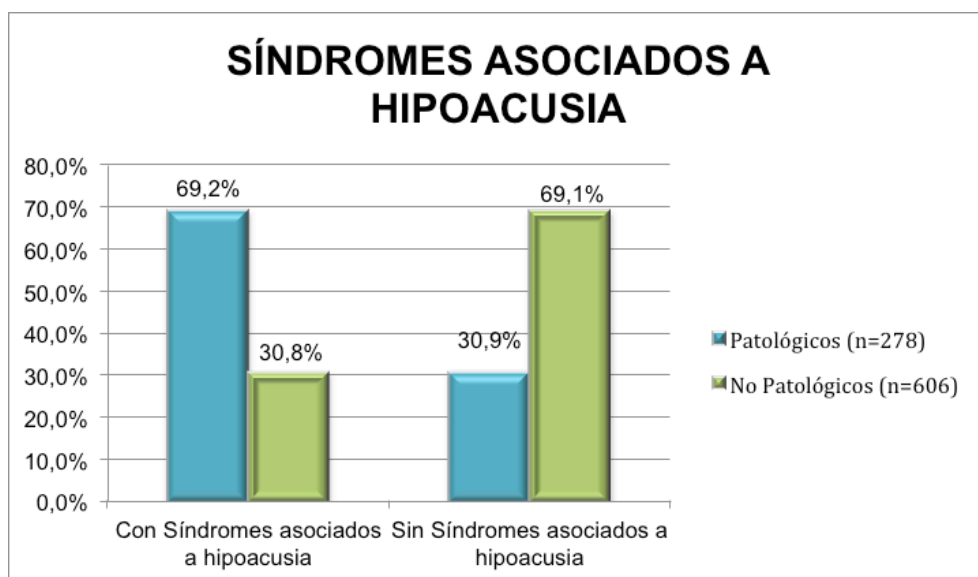


Gráfico 37.- Distribución de la muestra según presente el factor de riesgo: síndromes asociados a hipoacusia

4.6.7 VENTILACIÓN ASISTIDA

Es un factor de riesgo presente en 189 pacientes (21,3%). Aparece en 91 pacientes (32,73%) dentro del grupo de los que presentan hipoacusia, frente a 187 que no tienen este factor de riesgo.

Como se ve reflejado en la tabla, su aparición se da de forma muy similar de manera única o asociado con otros factores de riesgo, predominando la asociación con otros factores de riesgo en un 54% de casos frente a un 46% en que se detecta con carácter único (gráfico 38) (gráfico 39).

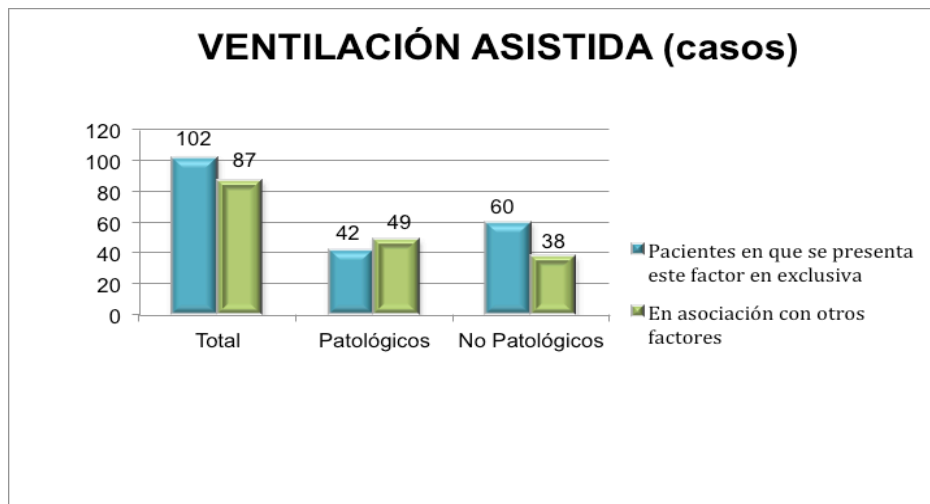


Gráfico 38.- Distribución del factor de riesgo: ventilación asistida en la muestra

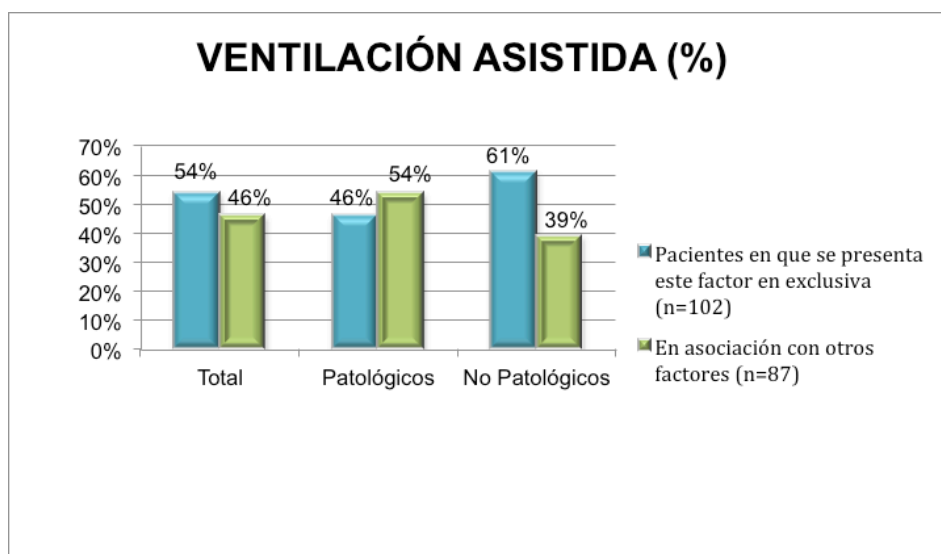


Gráfico 39.- Distribución del factor de riesgo: ventilación asistida en la muestra por porcentajes

En los sujetos con normalidad en los PEATC, este factor de riesgo se detecta en 98 casos frente a 508 que no lo poseen (tabla 20).

Al realizar el estudio estadístico correspondiente como en los anteriores, comprobamos que se trata de un factor de riesgo estadísticamente significativo ($p < 0,001$) (tabla 21).

Tabla cruzada

			VENTILACIÓN ASISTIDA		Total
			No	Sí	
PATOLÓGICOS	No	Recuento	508	98	606
		% dentro de VENTILACION ASISTIDA	73,1%	51,9%	68,6%
	Sí	Recuento	187	91	278
		% dentro de VENTILACION ASISTIDA	26,9%	48,1%	31,4%
Total		Recuento	695	189	884
		% dentro de VENTILACION ASISTIDA	100,0%	100,0%	100,0%

Tabla 20.- Distribución del factor de riesgo: ventilación asistida en la muestra

Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	gl	Sig. asintótica (2 caras)	Significación exacta (2 caras)	Significación exacta (1 cara)
Chi-cuadrado de Pearson	31,100 ^a	1	,000		
Corrección de continuidad ^b	30,122	1	,000		
Razón de verosimilitud	29,640	1	,000		
Prueba exacta de Fisher				,000	,000
Asociación lineal por lineal	31,065	1	,000		
N de casos válidos	884				

a. 0 casillas (0,0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es 59,44.

b. Sólo se ha calculado para una tabla 2x2

Tabla 21.- Estadística descriptiva *test Chi- Cuadrado*

En el gráfico 40, vemos como se distribuye este factor de riesgo en la muestra, observando escasas diferencias en cuanto al número de casos patológicos en los que se presenta, frente a los no patológicos.

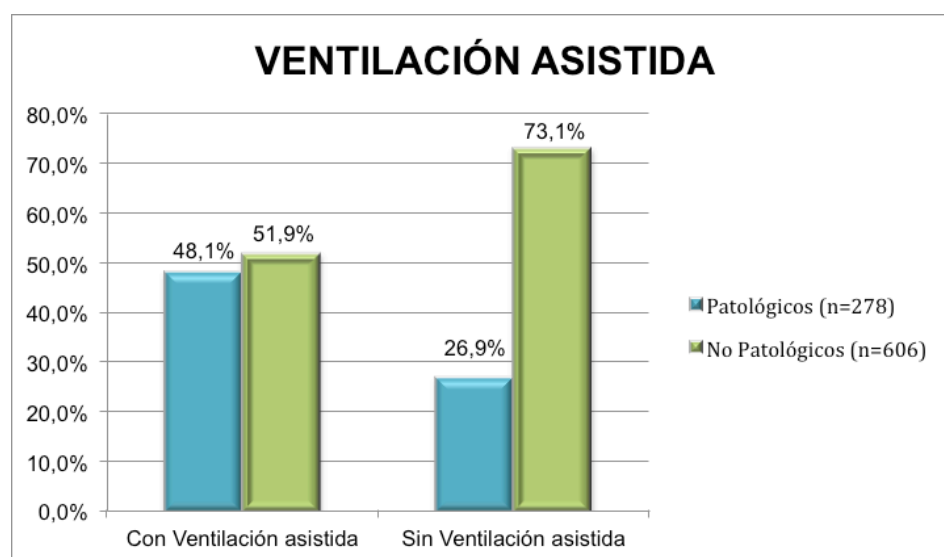


Gráfico 40.- Distribución de la muestra según presente el factor de riesgo: ventilación asistida

4.6.8 OTOTÓXICOS EN EL EMBARAZO

Son administrados a 11 (1,24%) de las madres de los neonatos analizados en la muestra. Solo 3 pacientes con hipoacusia presenta este factor de riesgo, frente a 275 con PEATC alterados cuyas madres no han sido tratadas con ototóxicos.

En cuanto a los sujetos con normalidad auditiva, se encuentran 8 cuyas madres tomaron fármacos ototóxicos, frente a 598 pacientes a los que no se le administró este tipo de fármaco a las madres (tabla 22).

Al realizar el estudio estadístico correspondiente mediante la *prueba de Chi-cuadrado*, resulta que este factor de riesgo no es estadísticamente significativo ($p = 1,000$) (tabla 23).

Tabla cruzada

			OTOTÓXICOS EMBARAZO		Total
			No	Sí	
PATOLÓGICOS	No	Recuento	598	8	606
		% dentro de OTOTÓXICOS EMBARAZO	68,5%	72,7%	68,6%
	Sí	Recuento	275	3	278
		% dentro de OTOTÓXICOS EMBARAZO	31,5%	27,3%	31,4%
Total		Recuento	873	11	884
		% dentro de OTOTÓXICOS EMBARAZO	100,0%	100,0%	100,0%

Tabla 22.- Distribución del factor de riesgo: ototóxicos en el embarazo en la muestra

Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	gl	Sig. asintótica (2 caras)	Significación exacta (2 caras)	Significación exacta (1 cara)
Chi-cuadrado de Pearson	29,031 ^a	1	,000		
Corrección de continuidad ^b	27,891	1	,000		
Razón de verosimilitud	27,124	1	,000		
Prueba exacta de Fisher				,000	,000
Asociación lineal por lineal	28,998	1	,000		
N de casos válidos	884				

a. 0 casillas (0,0%) han esperado un recuento menor que 5. El recuento mínimo esperado es 36,79.

b. Sólo se ha calculado para una tabla 2x2

Tabla 23.- Estadística descriptiva *test Chi-cuadrado*

En el gráfico 41, vemos que la presencia de ototóxicos en el embarazo a penas supone un aumento de los pacientes con hipoacusia, llamando la atención la gran proporción de pacientes sin alteración auditiva que han presentado este factor de riesgo.

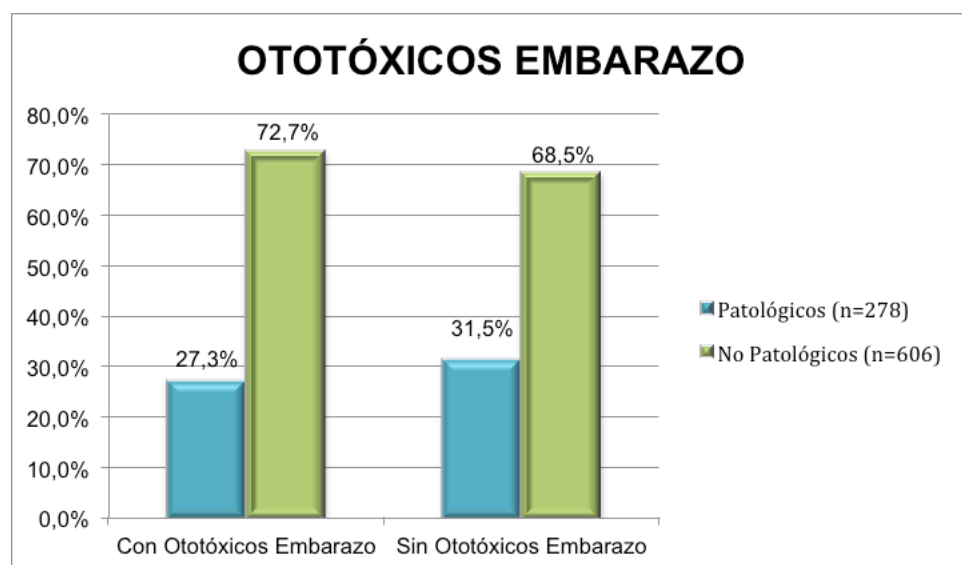
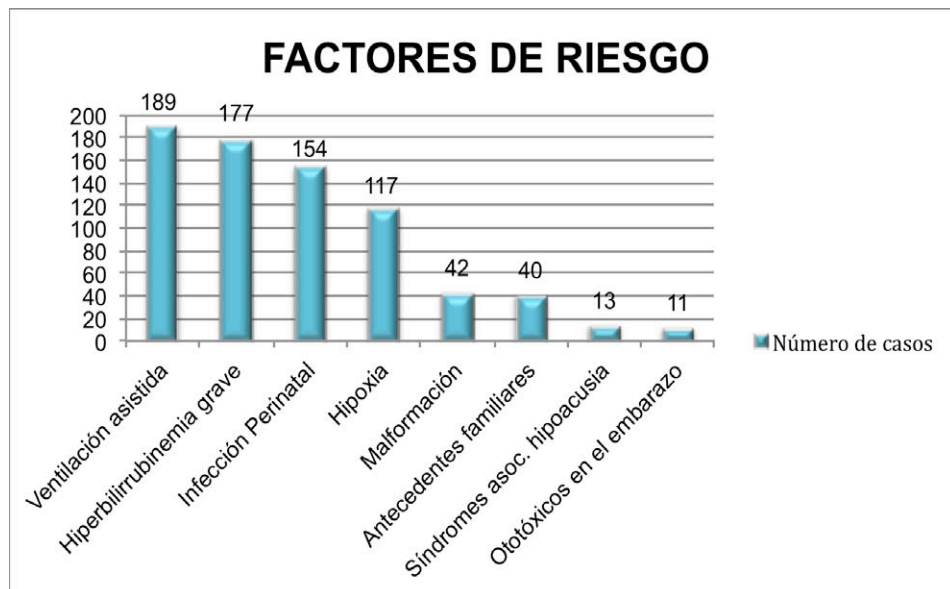


Gráfico 41.- Distribución de la muestra según presente el factor de riesgo: ototóxicos en el embarazo

Por tanto, al analizar cada uno de los factores de riesgo que aparecen en la muestra de pacientes de forma individualizada, y realizando un análisis descriptivo de cada uno de ellos, se percibe que todos, excepto los antibióticos ototóxicos administrados en el embarazo, actúan como factores de riesgo para la aparición de hipoacusia, siendo esta asociación estadísticamente significativa. El grado de riesgo que supone cada uno de ellos se analizará posteriormente en un análisis multivariante.

A continuación, se expone una tabla con cada uno de los factores de riesgo de nuestra muestra de estudio, con el número de casos en los que aparecen, observándose que la ventilación asistida, la hiperbilirrubinemia grave y la infección perinatal, por este orden, son los factores de riesgo que se encuentran más presentes en nuestro estudio (gráfico 42).



* En esta tabla se incluye el factor de riesgo "Ototóxicos en el embarazo", aunque no posee significación estadística.

Gráfico 42.- Número de casos con cada uno de los factores de riesgo

4.7 ANÁLISIS DE LOS FACTORES DE RIESGO EN GRUPO DE HIPOACUSIA SEVERA A PROFUNDA

Se procede a enfocar las hipoacusias que presentan unos valores umbrales por encima de 70 decibelios, la de grado severa - profunda, y se analiza cómo se comportan los factores de riesgo dentro de este grupo de gran importancia por la afectación auditiva que presentan y la actitud terapéutica que habrá que realizar en ellos.

Así, se observa que de forma bilateral, se detectan 14 casos, de los cuales 7 son hipoacusias severas, 4 son hipoacusias de grado profundo y 3 corresponden a cofosis (tabla 24), entendiéndose en todos los casos el mismo grado de pérdida auditiva en ambos oídos.

Estudiando los factores de riesgo que aparecen en cada uno de ellas, en el caso de la cofosis, se presenta el factor de riesgo de forma única y con exclusividad para cada caso y se trata de antecedentes familiares en una ocasión y en dos, la ventilación asistida.

En las hipoacusias profundas, aparecen los factores de riesgo: antecedentes familiares, hipoxia, infección perinatal y ventilación asistida.

En las hipoacusias severas, se registran los factores de riesgo: infección perinatal, malformación craneofacial, hiperbilirrubinemia grave, hipoxia y ventilación asistida. Se dan todos los factores de riesgo excepto los antecedentes familiares y los síndromes asociados a hipoacusia.

A continuación se exponen dos tablas con lo comentado anteriormente. La primera de ellas refleja el número de casos dentro de cada tipo de hipoacusia, y en la segunda se relacionan los factores de riesgo con el grado de hipoacusia (tabla 24) (tabla 25).

Casos Hipoacusia Severa, Profunda o Cofosis (Bilateral)

	Cofosis (≥ 120 dB)	Profunda (91-119 dB)	Severa (71-90 dB)	TOTAL
Pacientes	3	4	7	14

Tabla 24.- Número de casos según grado de hipoacusia

Factores de Riesgo e Hipoacusia Severa, Profunda o Cofosis (Bilateral)

Factor de Riesgo	Cofosis (≥ 120 dB)	Profunda (91-119 dB)	Severa (71-90 dB)	TOTAL
Antecedentes Familiares	1	1	0	2
Infección Perinatal	0	1	2	3
Malformación craneofacial	0	0	1	1
Hiperbilirrubinemia	0	0	1	1
Hipoxia	0	2	6	8
Ventilación asistida	2	2	2	6
Síndromes asociados	0	0	0	0
TOTAL	3	6	12	21

Tabla 25.- Distribución de los factores de riesgo según grado de hipoacusia

Se ha analizado también cómo se comportan los factores de riesgo cuando la afectación es de uno de los dos oídos.

Así, cuando el oído afectado es el derecho se advierten 7 casos de cofosis, 8 de hipoacusia profunda y 17 casos de hipoacusia severa. En total hay 32 casos donde el oído afectado es el derecho (tabla 26).

Analizando los factores de riesgo que predominan en este grupo, vemos que en el caso de las cofosis, los factores de riesgo que se presentan son: antecedentes familiares, ventilación asistida, malformación craneofacial y síndromes asociados a hipoacusia. La malformación craneofacial y los síndromes asociados a hipoacusia son los únicos que aparecen de forma aislada; los otros se encuentran en combinación con alguno de los otros factores de riesgo que se han expuesto (tabla 27).

En el caso de la hipoacusia profunda, los factores de riesgo que se detectan son: los antecedentes familiares, ventilación asistida, hipoxia, malformación craneofacial, infección perinatal y síndromes asociados a hipoacusia. Todos estos factores de riesgo aparecen de forma combinada excepto la infección perinatal y los síndromes asociados a hipoacusia, que se presentan de forma única.

En cuanto a la hipoacusia severa, los factores de riesgo que se encuentran son los siguientes: Hipoxia, ventilación asistida, infección perinatal, hiperbilirrubinemia, malformación craneofacial y síndromes asociados a hipoacusia. El único factor de riesgo que no se detecta en este grupo son los antecedentes familiares. La forma de presentación de estos factores es de manera combinada todos ellos, excepto los síndromes asociados a hipoacusia, que se hallan como único factor de riesgo.

Casos Hipoacusia Severa, Profunda o Cofosis (Oído Derecho)

	Cofosis (≥ 120 dB)	Profunda (91-119 dB)	Severa (71-90 dB)	TOTAL
Pacientes	7	8	17	32

Tabla 26.- Número de casos según grado de hipoacusia en el oído derecho

Factores de Riesgo e Hipoacusia Severa, Profunda o Cofosis (Oído Derecho)

Factor de Riesgo	Cofosis (≥ 120 dB)	Profunda (91-119 dB)	Severa (71-90 dB)	TOTAL
Antecedentes Familiares	3	3	0	6
Infección Perinatal	0	1	4	5
Malformación craneofacial	1	2	3	6
Hiperbilirrubinemia	0	0	4	4
Hipoxia	0	2	10	12
Ventilación asistida	2	2	5	9
Síndromes asociados	1	1	1	3
TOTAL	7	11	27	45

Tabla 27.- Distribución de los factores de riesgo según grado de hipoacusia en el oído derecho

Asimismo, cuando el oído afectado es el izquierdo se dan 10 casos de cofosis, 11 de hipoacusia profunda y 20 de hipoacusia severa. En total hay 41 casos donde el oído afectado es el izquierdo (tabla 28).

Analizando los factores de riesgo que predominan en este grupo, se observa que en el caso de las cofosis los factores de riesgo que se presentan son: ventilación asistida, antecedentes familiares, infección perinatal, hipoxia, hiperbilirrubinemia y malformación craneofacial. El único que no aparece son los síndromes asociados a la hipoacusia. Todos muestran de forma combinada, excepto la malformación craneofacial y la hiperbilirrubinemia.

En el caso de la hipoacusia profunda, los factores de riesgo que se registran son: la ventilación asistida, los antecedentes familiares, hipoxia, infección perinatal, hiperbilirrubinemia y síndromes asociados a hipoacusia. Todos estos factores de riesgo se hallan de forma combinada, excepto la hiperbilirrubinemia y los síndromes asociados a hipoacusia, que aparecen de forma única. El único factor de riesgo que no se muestra es la malformación craneofacial.

En cuanto a la hipoacusia severa, se detectan todos los factores de riesgo de hipoacusia que se han analizado en la muestra y son los siguientes: Hipoxia, ventilación asistida, infección perinatal, hiperbilirrubinemia, malformación craneofacial, síndromes asociados a hipoacusia y antecedentes familiares. La forma de presentación de estos factores es de manera combinada todos ellos, excepto los síndromes asociados a hipoacusia, que se encuentran como único factor de riesgo (tabla 29).

Casos Hipoacusia Severa, Profunda o Cofosis (Oído Izquierdo)

	Cofosis (≥120 dB)	Profunda (91-119 dB)	Severa (71-90 dB)	TOTAL
Pacientes	10	11	20	41

Tabla 28.- Número de casos según grado de hipoacusia en el oído izquierdo

Factores de Riesgo e Hipoacusia Severa, Profunda o Cofosis (Oído Izquierdo)

Factor de Riesgo	Cofosis (≥120 dB)	Profunda (91-119 dB)	Severa (71-90 dB)	TOTAL
Antecedentes Familiares	3	2	2	7
Infección Perinatal	3	2	4	9
Malformación craneofacial	1	0	4	5
Hiperbilirrubinemia	1	1	2	4
Hipoxia	2	2	7	11
Ventilación asistida	4	5	7	16
Síndromes asociados	0	1	1	2
TOTAL	14	13	27	54

Tabla 29.- Distribución de los factores de riesgo según grado de hipoacusia en el oído izquierdo

Todo lo expuesto anteriormente, queda reflejado en los siguientes diagramas con cada uno de los factores de riesgo.

Los antecedentes familiares, en estos tres grados de hipoacusias que como hemos visto anteriormente suponen un total de 52 casos, están presentes en un total de nueve pacientes (17,30%). De hipoacusias de grado severo no se detecta ningún caso, salvo en dos pacientes que presentan una afectación del oído izquierdo con este grado. De hipoacusias de grado profundo, se presentan cuatro casos, uno de ellos es bilateral, los tres restantes, dos tienen este grado de hipoacusia en el oído derecho y uno la presenta en el izquierdo. La sordera total o cofosis se presenta en cinco casos, de ellos sólo uno presenta una afectación bilateral, en dos casos la afectación es del oído derecho y en otros dos del oído izquierdo (gráfico 48).

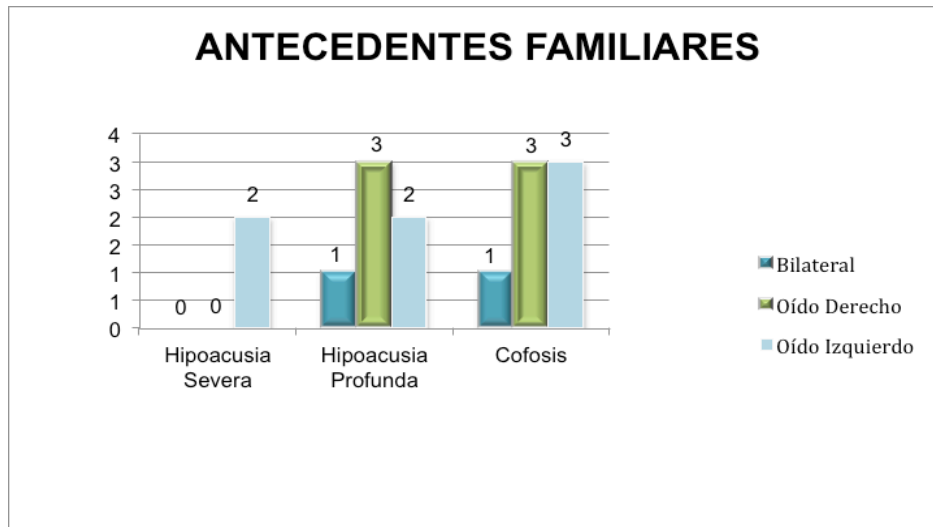


Gráfico 48.- Distribución de la muestra según presente el factor de riesgo: antecedentes familiares

La infección perinatal, se observa en un total de nueve pacientes (17,30%), igual que los antecedentes familiares. De hipoacusias de grado severo se identifican cuatro casos, dos de ellos con el mismo valor umbral en ambos oídos, uno con este grado de hipoacusia en el oído derecho y otro en el izquierdo. De hipoacusias de grado profundo, se observan dos casos, uno de ellos bilateral, y el otro con afectación del oído izquierdo. En el caso de la cofosis, se hallan tres casos, en todos la afectación es del oído izquierdo (gráfico 49).

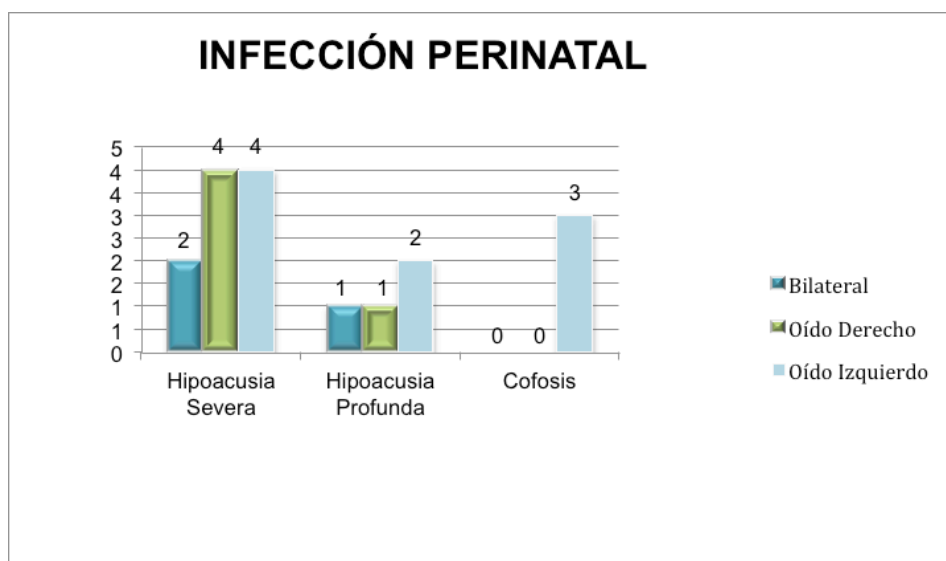


Gráfico 49.- Distribución de la muestra según presente el factor de riesgo: infección perinatal

La malformación craneofacial, se identifica también en nueve pacientes (17,30%). De grado severo se observan cinco casos, uno de ellos bilateral, los otros con afectación del oído derecho e izquierdo por igual, dos casos cada uno. De grado profundo sólo se identifican dos casos con afectación del oído derecho en ambos. En el caso de la cofosis, se presentan dos casos, uno con afectación del oído derecho y otro del izquierdo (gráfico 49).

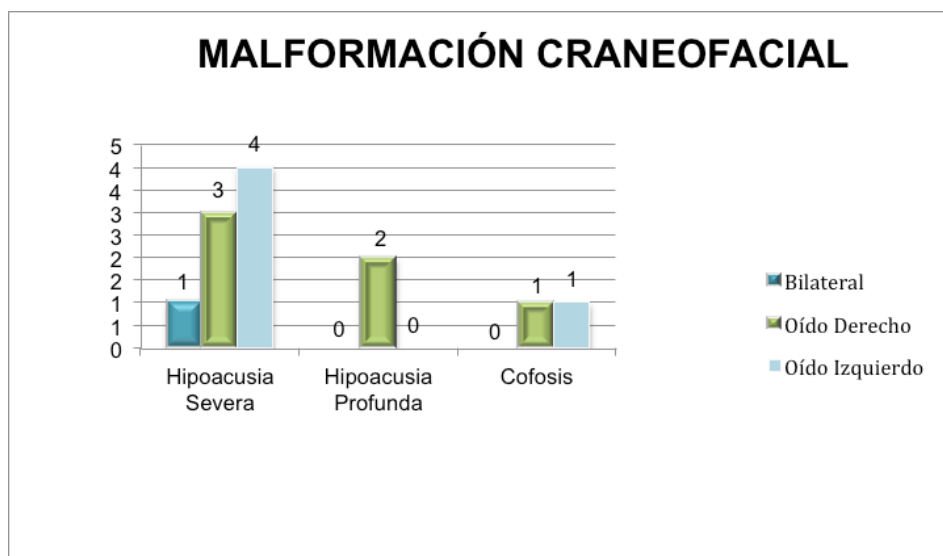


Gráfico 50.- Distribución de la muestra según presente el factor de riesgo: malformación craneofacial

La hiperbilirrubinemia grave, se identifica en la muestra en cinco pacientes (9,61%). De grado se observan tres casos, uno de ellos con afectación bilateral y los otros con afectación del oído derecho e izquierdo. De grado profundo sólo se identifica un caso donde el oído afecto es el izquierdo. Sordera total también se observa en un caso con afectación del oído izquierdo (gráfico 51).

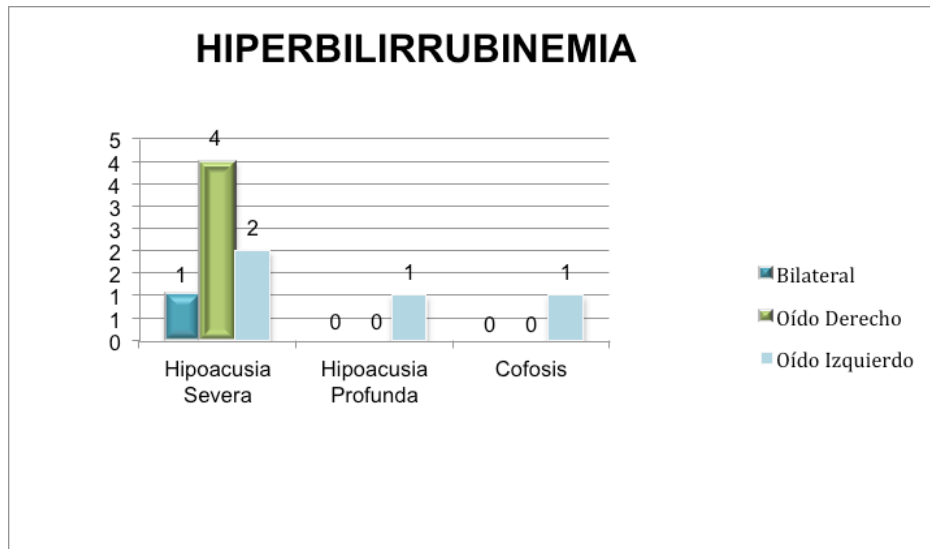


Gráfico 51.- Distribución de la muestra según presente el factor de riesgo: hiperbilirrubinemia grave

La hipoxia, está presente en catorce casos (26,92) dentro de este grupo de hipoacusias. De grado severo se identifican 10 casos, de ellos seis presentan bilateralidad, en tres pacientes este grado de hipoacusia se detecta en el oído derecho y en uno en el izquierdo. De grado profundo se observan dos casos, los cuales son bilaterales. En cuanto a la cofosis, se identifican dos casos, ambos con afectación del oído izquierdo (gráfico 52).

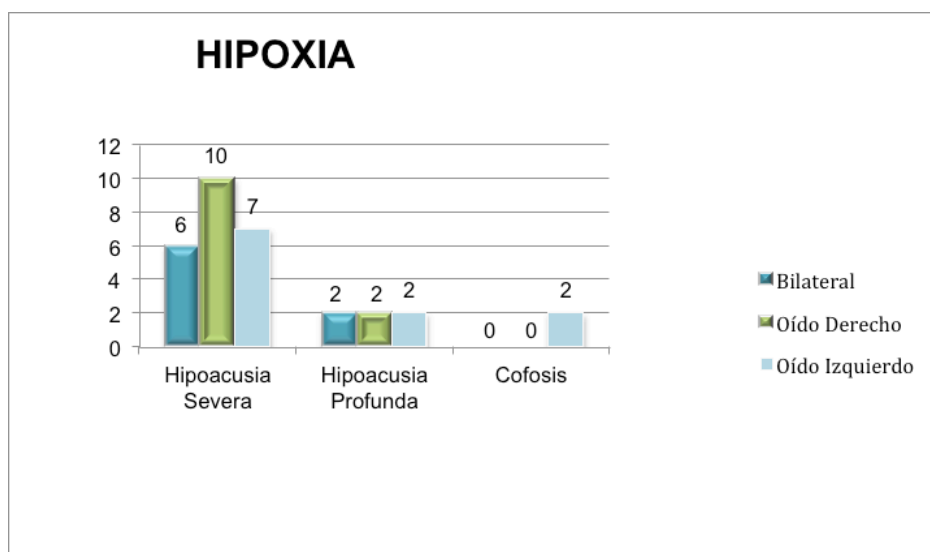


Gráfico 52.- Distribución de la muestra según presente el factor de riesgo: hipoxia

La ventilación asistida, es el factor de riesgo más frecuente en este grupo de hipoacusias, presentándose en 19 pacientes (36,53%). De grado severo se identifican trece casos, de los cuales dos son bilaterales, ocho casos la afectación es del oído izquierdo y tres del oído derecho. De grado profundo se observan cinco casos, dos de ellos bilaterales, y tres con afectación del oído izquierdo. De cofosis, están presentes cuatro casos, dos bilaterales y dos con afectación del oído izquierdo (gráfico 53).

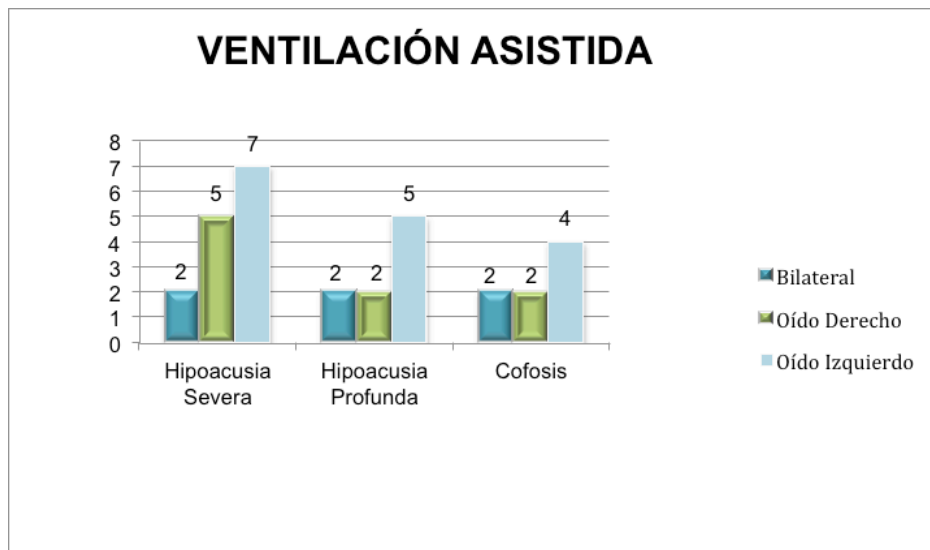


Gráfico 53.- Distribución de la muestra según presente el factor de riesgo: ventilación asistida

Los síndromes asociados a hipoacusia, aparecen en estos grado de hipoacusia en cuatro pacientes (7,69%). De grado severo se observa un caso con afectación del oído izquierdo. De grado profundo, se presentan dos casos, uno de ellos con afectación del oído izquierdo y el otro del derecho. De sordera total o cofosis se observa un caso con afectación del oído derecho (gráfico 54).

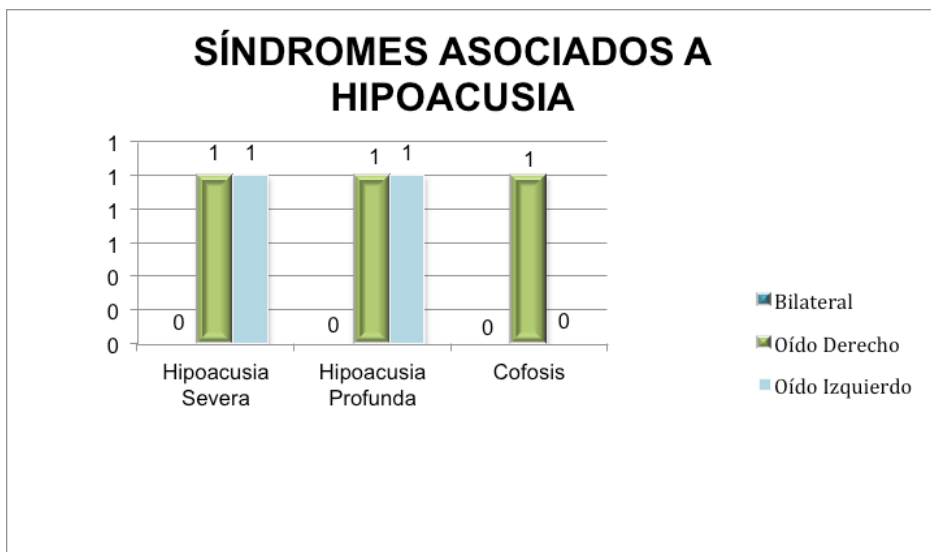


Gráfico 54.- Distribución de la muestra según presente el factor de riesgo: síndromes asociados a hipoacusia

4.8 ANÁLISIS DEL TRATAMIENTO: PRÓTESIS AUDITIVA E IMPLANTE COCLEAR

En cuanto al tratamiento aplicado en las hipoacusias diagnosticadas, se procede a analizar lo recogido en la tabla de datos, que se corresponde con la colocación de prótesis auditivas y el paso a un protocolo para la colocación de un implante coclear.

De la muestra de pacientes con hipoacusia, en cuanto al tratamiento aplicado, 28 pacientes requieren de la colocación de prótesis auditiva. Es decir, que un 10,07% de pacientes diagnosticados de hipoacusia necesitan tratamiento mediante prótesis auditiva, en todos los casos de forma bilateral.

En cuanto al implante coclear, se determina que ocho pacientes de esta investigación que son portadores de prótesis auditiva, son incorporados en el protocolo de implante coclear, lo que supone un 2,87% del total de pacientes con hipoacusia (gráfico 43).

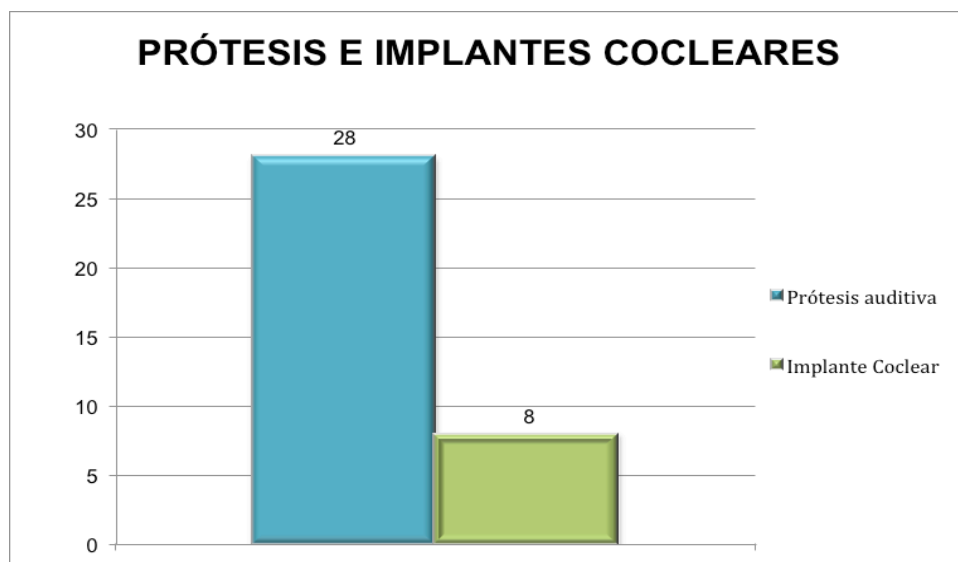


Gráfico 43.- Número de casos con prótesis auditiva y con implante coclear

Si se analiza este grupo de pacientes con hipoacusia que requiere de prótesis auditiva, se observa que 14 pacientes pertenecen al grupo de alto riesgo y otros tanto no lo hacen. Es decir, que el 50% de pacientes que requiere de tratamiento con prótesis auditiva son de alto riesgo (gráfico 44).

Analizando los factores de riesgo predominantes se detecta que en 5 casos aparecen los antecedentes familiares de forma aislada; 2 casos de malformación craneofacial, en uno de ellos asociado con síndrome asociado a hipoacusia; 1 caso de hiperbilirrubinemia grave que se asocia con otros dos factores de riesgo que son la infección perinatal y la hipoxia; 3 casos de hipoxia, dos de ellos asociado a la ventilación asistida; y 3 casos de ventilación asistida, uno de ellos asociado a infección perinatal (gráfico 45).

En cuanto al grado de hipoacusia que presentan estos pacientes que requieren de prótesis auditiva, 26 pacientes del total que son 28, pertenecen al grupo de hipoacusia severa - profunda. Lo que representa un porcentaje del 31,70% de pacientes con prótesis auditiva dentro de este grupo de hipoacusia.

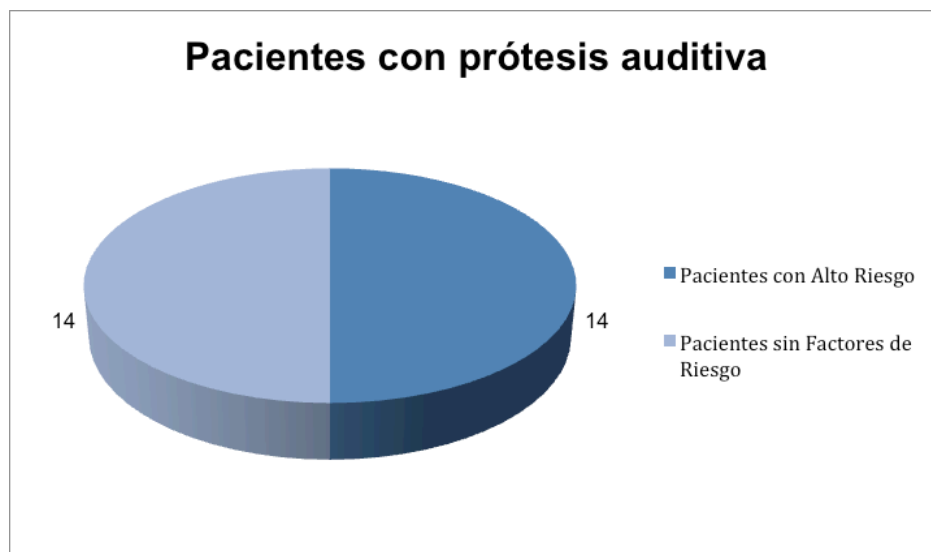


Gráfico 44.- Distribución de pacientes con prótesis auditiva

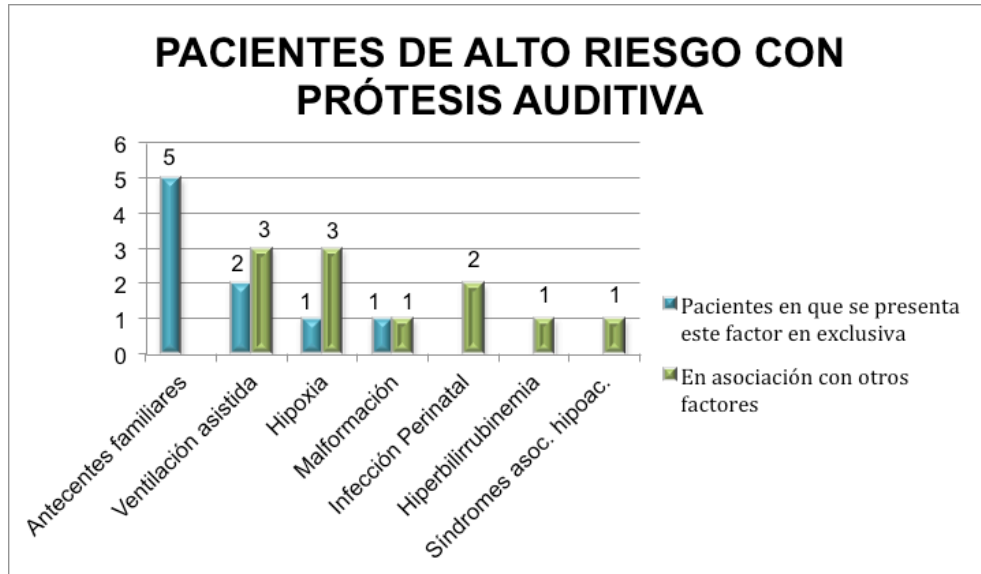


Gráfico 45.- Distribución de los factores de riesgo y su presentación, en pacientes con prótesis auditiva.

En cuanto al grupo de 8 pacientes que son incluidos en el programa para la colocación de implante coclear hay que destacar que 3 de los pacientes (37,5%) pertenecen al grupo de alto riesgo frente a 5 (62,5%) que no presentan ningún factor de riesgo para el desarrollo de hipoacusia (gráfico 46).

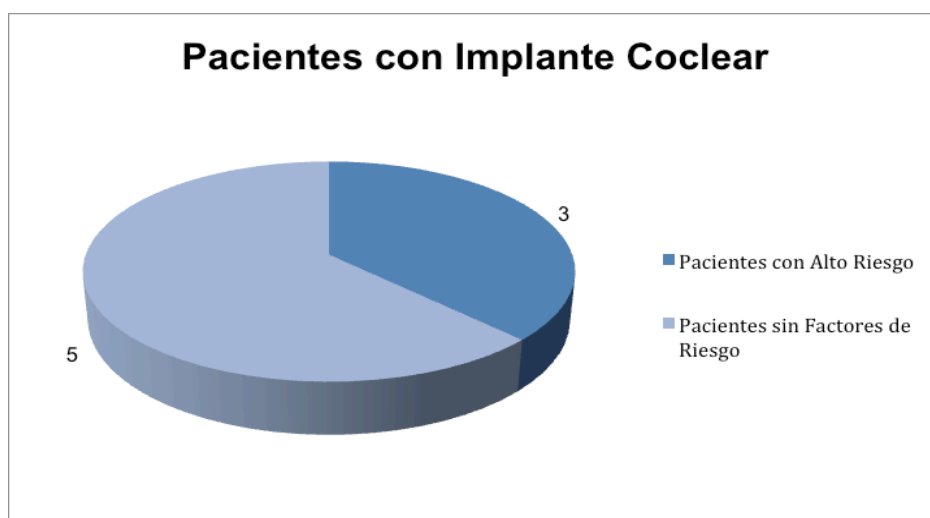


Gráfico 46.- Distribución de los pacientes con implante coclear, según presenten factores de riesgo.

De los los pacientes que requieren de implante coclear, hay tres que pertenecen al grupo de alto riesgo. Los factores de riesgo que presentan son: los antecedentes familiares, que aparece de forma única, la ventilación asistida y la hipoxia, ambos se presentan de forma combinada (gráfico 47).

Los ocho pacientes que se incluyen en el protocolo de implante coclear, pertenecen al grupo de hipoacusias severas - profundas, lo que representa el 9,75% de inclusión en el programa de implante dentro de este grupo de hipoacusias.

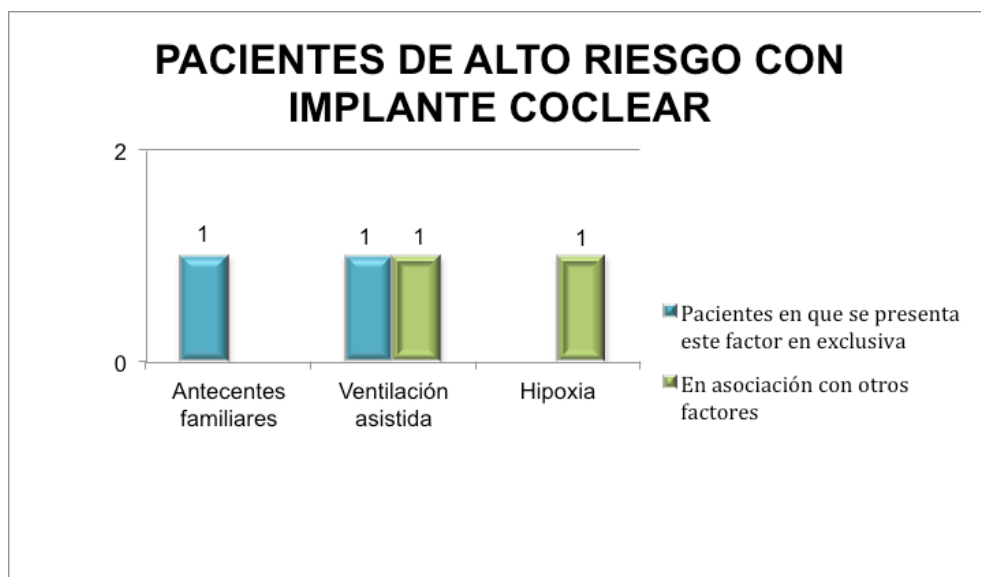


Gráfico 47.- Distribución de los factores de riesgo y su presentación, en los pacientes con implante coclear

4.9 ANÁLISIS MULTIVARIANTE

Se realizó un estudio asociando todas las variables significativas, para ver de forma conjunta el riesgo que presentan para desarrollar hipoacusia. El factor de riesgo antecedentes familiares se incluye en este estudio, pues aunque no sea significativo en el análisis estadístico individual mediante el *test de Chi-cuadrado* ($p= 0,080$) tiene un valor muy próximo a la significación. Además está reconocido como factor de riesgo por la CODEPEH.

Para ellos se realizó un análisis multivariante con cada uno de los factores, y se percibe que presentan de forma aislada un riesgo que se establece mediante la *Odds Ratio*. Este valor es el siguiente:

Los antecedentes familiares. Se trata de un factor de riesgo significativo ($p= 0,001$) al realizar el análisis multivariante y relacionarlo con los otros factores. Presenta una *Odds Ratio* (OR) de 3,177 con un intervalo de confianza al 95% de 1,599 a 6,313. Se trata de un factor de riesgo muy importante en la aparición de hipoacusia, pues su presencia nos indica tres veces más riesgo de aparecer hipoacusia que si no está presente. El intervalo de confianza es pequeño, lo que indica los límites en los que se puede encontrar la *Odds Ratio*.

La infección perinatal. Es otro factor de riesgo también significativo ($p< 0,001$), que presenta una OR= 2,086 con un IC al 95% de 1,414 a 3,077. Indica que hay el doble de posibilidades de presentar hipoacusia si tiene presente la infección perinatal que si no lo hay. Presenta un intervalo de confianza estrecho por lo que la *Odds Ratio* puede estar comprendida entre esos valores del intervalo.

Las malformaciones craneofaciales. También es un factor de riesgo con significación estadística ($p < 0,001$) que presenta una $OR = 5,727$ con un IC al 95% de 2,912 a 11,265. Las malformaciones craneofaciales son las que presentan una *Odds Ratio* mayor con un intervalo de confianza que es un poco más amplio que los factores anteriores estudiados. La presencia de este factor de riesgo en el recién nacido implica cinco veces más posibilidades de presentar hipoacusia, frente al que no padece este factor de riesgo.

La hiperbilirrubinemia grave que requiera de exanguinotrasfusión. Es un factor de riesgo significativo ($p = 0,002$), que en el análisis multivariante presenta una $OR = 1,865$ con un IC al 95% de 1,269 a 2,741. Es decir, que la presencia de este factor actúa también como riesgo de forma importante para el desarrollo de hipoacusia en el recién nacido.

La hipoxia. Es otro de los factores que ha resultado en este estudio, de riesgo significativo ($p < 0,001$), presenta una $OR = 2,605$ con un IC al 95% de 1,655 a 3,886. Es un factor cuya presencia es muy importante por el riesgo que tiene su presencia en la aparición de hipoacusia. Como ocurre con la infección perinatal, existe el doble de riesgo si posee este factor de padecer hipoacusia que si no lo tiene.

La ventilación asistida. Es un factor de riesgo significativo ($p < 0,001$), que presenta una $OR = 2,736$ con un IC al 95% de 1,900 a 3,940. Se trata de un factor que se comporta de forma muy parecida a la infección perinatal y la hipoxia su presencia aumenta el riesgo de padecer hipoacusia de forma significativa en el recién nacido.

Los síndromes asociados a hipoacusia. Factor de riesgo significativo ($p < 0,001$), que presenta una $OR = 10,185$ con un IC al 95% de 2,950 a 35,168. Es un factor de riesgo con una *Odds Ratio* elevada, lo que indica hasta 10 veces más riesgo de presentar hipoacusia en presencia de este factor que si no lo padece, aunque el intervalo de confianza es muy amplio.

Todos estos factores de riesgo que se han estudiado se caracterizan por una asociación estadísticamente significativa con un riesgo para el desarrollo de hipoacusia que es variable y viene cuantificado por la *Odds Ratio*. Se expone la tabla estadística del análisis multivariante (tabla 30).

		Variables en la ecuación						95% C.I. para EXP(B)	
		B	Error estándar	Wald	gl	Sig.	Exp(B)	Inferior	Superior
Paso 1 ^a	sexo	-,031	,158	,040	1	,842	,969	,711	1,321
	EDADDIAS	,003	,001	9,032	1	,003	1,003	1,001	1,005
	INFECCIONPERINATAL	,735	,198	13,748	1	,000	2,086	1,414	3,077
	MALFORMACION	1,745	,345	25,572	1	,000	5,727	2,912	11,265
	HIPERBILIRRUBINEMIAGRAVE	,623	,196	10,069	1	,002	1,865	1,269	2,741
	HIPOXIA	,957	,220	19,004	1	,000	2,605	1,694	4,006
	VENTILACIONASISTIDA	1,007	,186	29,263	1	,000	2,736	1,900	3,940
	SINDROMESASOCIADOSAHIPOA	2,321	,632	13,475	1	,000	10,185	2,950	35,168
	Antecedentes	1,156	,350	10,893	1	,001	3,177	1,599	6,313
	Constante	-2,072	,212	95,042	1	,000	,126		

a. Variables especificadas en el paso 1: sexo, EDADDIAS, INFECCIONPERINATAL, MALFORMACION, HIPERBILIRRUBINEMIAGRAVE, HIPOXIA, VENTILACIONASISTIDA, SINDROMESASOCIADOSAHIPOA, Antecedentes.

Tabla 30.- Análisis multivariante de todos los factores de riesgo estudiados

El resto de factores de riesgo establecidos por la CODEPEH no aparece en ningún caso de la muestra de pacientes base de la presente investigación.

DISCUSIÓN

5.1 TASA DE HIPOACUSIA

El primer dato a tener en cuenta, y uno de los objetivos del estudio es la tasa de hipoacusia en nuestro medio. Se ha detectado en la muestra a 278 pacientes patológicos, es decir, con alteración en los PEATC (umbral mayor a 40 decibelios), lo que supone un porcentaje de hipoacusia del 31,44%, englobando a las hipoacusias en cualquiera de sus grados, dentro de los pacientes derivados a la consulta ORL para diagnóstico. Si se tiene en cuenta el total de nacimientos durante los cinco años de estudio, la tasa de hipoacusias detectadas en nuestro medio es del 0,72%.

El número de nacimientos en el Hospital Materno Infantil de Málaga en el periodo de los cinco años en los que se realiza el estudio es de 29300. A éstos hay que sumarles los nacidos en el Hospital Clínico de Málaga, ya que los que son de alto riesgo son derivados al Servicio ORL del Hospital Materno Infantil, y suponen un total en estos cinco años de 9042. En total, los nacimientos en ambos hospitales suman 38342 de los años 2009 a 2013.

Para valorar este dato de hipoacusia con respecto a lo publicado en la literatura, podemos observar que los datos son variables según las series. Así, existen varios estudios nacionales cuyos datos oscilan entre el 1 por mil y el 8 por mil de hipoacusia en recién nacidos (60) (61).

A nivel internacional se analizan varios estudios, uno de ellos francés, que estudia un periodo amplio de 6 años, estableciendo una tasa de hipoacusia del 4,55% (62). Una investigación en Polonia sobre la base de los registros de su Programa Nacional de *Screenings* Auditivos entre 2003 y 2013 reveló una estimación de solo un 0,3% en cuanto a la incidencia de la hipoacusia en el total de recién nacidos (63).

Por otro lado, existen otras referencias, como son las emitidas por la OMS, que publica unas cifras de 5/1000 recién nacidos, considerando todos los grados de hipoacusia (64).

La única referencia sobre población sorda en España la aporta la Encuesta del Instituto Nacional de Estadística (Encuesta INE, 2000) que cifra la población con discapacidad auditiva en torno al millón de personas.

Según la CODEPEH, al año uno de cada mil niños nace con una sordera profunda bilateral y cinco de cada mil recién nacidos padece una sordera de distinto tipo y grado. Esto supone que en España dos mil familias tienen un recién nacido con problemas auditivos (11).

En el presente estudio la tasa de hipoacusia es algo mayor a la esperada, siendo de 7,25 cada 1000 recién nacidos, considerándose todos los grados de hipoacusia.

En cuanto a la cantidad de hipoacusias severas-profundas bilaterales que se han encontrado, es de 1,56 por mil recién nacidos, lo que está en relación a los datos publicados por la CODEPEH (11) y por otros autores a nivel nacional que establecen unas tasas de 1-3 por mil (65).

La mayoría de las hipoacusias diagnosticadas son de grado leve-moderado (69,78%), disminuyendo el número de casos conforme aumenta la gravedad de la hipoacusia.

5.2 DISTRIBUCIÓN SEXO

En cuanto a la distribución por sexo, se percibe en la investigación un predominio del sexo masculino, tanto en la muestra total de pacientes como en los diagnosticados de hipoacusia. La diferencia es mínima y no significativa. Esta predominancia masculina también aparece en algunos estudios como el de Colomer *et al.* No así en el de Gómez Pichardo y cols, probablemente el motivo estriba en haber utilizado una muestra pequeña que abarcó neonatos de alto y bajo riesgo (66). Otros estudios a nivel internacional tampoco encuentran diferencias significativas entre sexos (67).

5.3 DISTRIBUCIÓN EDAD

En el estudio, la edad media a la que se realiza el diagnóstico de hipoacusia es de 147,38 días, es decir, antes de los cinco meses. Con anterioridad a la fecha, se han realizado al menos 2 pruebas de PEATC para la confirmación de hipoacusia, por lo que antes de los seis meses de edad, éstos bebés están iniciando un tratamiento rehabilitador; cuestión que se establecía en la CODEPEH y que en esta investigación se comprueba que se lleva a cabo, permitiendo así planificar oportunamente la intervención apropiada para cada caso (68).

Un aspecto fundamental en un programa de *screening* es iniciar el tratamiento de los neonatos diagnosticados de sordera antes de los seis meses de edad. Estudios demuestran el beneficio de la identificación temprana de la sordera antes de los seis meses (69).

5.4 GRUPO ALTO RIESGO

La mayoría de pacientes que son diagnosticados de hipoacusia en este análisis pertenecen al grupo de alto riesgo. Así, se detecta un 84,89% de hipoacusias que presentan al menos un factor de riesgo.

Los pacientes de alto riesgo, aquellos que presentan alguno de los factores de riesgo de hipoacusia establecidos por la CODEPEH y son derivados a la consulta ORL para estudio diagnóstico, suponen en la muestra un total de 538 pacientes, lo que refleja un porcentaje de pacientes de alto riesgo en nuestro medio del 1,40%. Este valor indica una cifra de pacientes de alto riesgo inferior a la publicada en estudios nacionales, que es del 2,6% (70) o valores incluso más elevados, del 4 al 7%, que son reflejados en otro estudio del 2011 (71). Esta diferencia se puede deber a que en estos estudios los factores de riesgo no se encuentran actualizados, incluyendo un número de casos elevados con factores que en la última actualización de la CODEPEH no se incluyen. También hay que tener en cuenta que se obtuvo un pequeño número de pacientes que fueron derivados a la consulta ORL para estudio diagnóstico mediante PEATC y no acudieron (165 pacientes) y que, por tanto, no han sido incluidos como alto riesgo. Hay un estudio anterior de *Rivera y cols.* en el que se encontró un 1,8% de neonatos con factores de riesgo, siendo el bajo peso, la administración de ototóxicos y las malformaciones craneofaciales los más frecuentes (72).

Dentro de este grupo de pacientes de alto riesgo, la hipoacusia se presenta casi en la mitad de los casos, exactamente en el 43,86%, destacando que se trata en la mayoría de ellos de hipoacusias de grado leve-moderado (73,30%), disminuyendo el número de casos conforme aumenta el grado de gravedad de la hipoacusia. Así, los grados de severo a profundo oscilan entre el 2,96% y el 1,69%, respectivamente, y un porcentaje de cofosis del 1,27%.

Estudios publicados al respecto en población de alto riesgo muestran unas tasas de hipoacusia que oscilan entre 1-7,96% (73) (3).

En una revisión que se hace posteriormente en 2003 a nivel nacional, se estima una incidencia de 7,6% de hipoacusia neurosensorial y 2,5% de hipoacusia neurosensorial profunda bilateral (4).

Otros autores refieren cifras para recién nacidos de alto riesgo de 1/86 a 1/208 (74) (75).

El estudio más reciente al respecto es el realizado por *Ptok, Erenberg y colaboradores* donde se hace referencia a que la tasa de hipoacusia neurosensorial entre los niños que presentan algún factor de riesgo asociado es de 1-2 (76) (77).

La presente investigación revela tasas más elevadas de hipoacusia para los grados leve-moderada, y son las hipoausias de grado severa a profunda las que se presentan en unos porcentajes similares a los publicados en la literatura.

5.4.1 PRESENTACIÓN DE LOS FACTORES DE RIESGO

En cuanto a la presentación de los factores de riesgo de forma aislada o en combinación con otros factores, se percibe que en la muestra de alto riesgo predomina la presentación de los factores en solitario (52% casos con un solo factor de riesgo frente a un 48% con varios factores). Al analizar la muestra de alto riesgo con hipoacusia, se ha encontrado un cambio en estos datos, predominando la asociación de varios factores de riesgo. Así, aparecen de forma combinada en un 54%, frente a un 46% de casos que poseen un solo factor de riesgo. Dentro de estas asociaciones de factores de riesgo, la hipoxia y la infección perinatal son los que suelen mostrarse en combinación con otros. Esto tiene su explicación ya que la presentación de estos factores de riesgo se relaciona con una situación de riesgo en el recién nacido que

implica complicaciones de su situación conllevando la presentación de otros factores de riesgo.

Por tanto, el número de factores de riesgo está relacionado con la presencia de alteración en los PEATC, aunque en el caso de hipoacusias graves, los factores de riesgo suelen aparecer de forma única. Hay estudios que confirman el aumento de casos de hipoacusia conforme aumenta el número de factores de riesgo (78).

Otro estudio de *Bielecki et al*, observó también una mayor incidencia de hipoacusia neurosensorial en pacientes que presentan factores de riesgo auditivo; en un análisis realizado en una muestra amplia de recién nacidos se concluyó que conforme aumentaban los factores de riesgo en asociación aumentaba la incidencia de hipoacusia (79).

En relación a la combinación de los factores de riesgo, destacar un estudio reciente del 2009 donde estudiaron un total de 1461 niños con uno, dos o más factores asociados a la presencia de hipoacusia neurosensorial y encontraron que la suma de dos o más factores de riesgo aumentan significativamente la pérdida de audición bilateral (80).

En el caso de las hipoacusias de grado severa – profunda – cofosis (umbrales por encima de 70 decibelios en cualquiera de los dos oídos), dentro del grupo de alto riesgo, se representa con un número pequeño, con sólo 52 casos. Las formas bilaterales, con el mismo grado en ambos oídos, se observa en las hipoacusias severas en 7 casos. En las hipoacusias profundas cuatro casos y en las cofosis se recogen tres casos.

En cuanto a los factores de riesgo predominantes en este grupo de hipoacusias (umbrales por encima de 70 decibelios) son por este orden: ventilación asistida (19 casos), hipoxia (14 casos), antecedentes familiares (9 casos), infección perinatal (9 casos), malformación craneofacial (9 casos),

hiperbilirrubinemia grave (5 casos), síndromes asociados a hipoacusia (4 casos) y por último, los ototóxicos (1 caso).

En relación a los factores de riesgo en las formas bilaterales, su presentación en la siguiente:

Las formas profundas con 4 casos, presentan un factor de riesgo en exclusiva la mitad de ellos y en el resto se encuentran dos factores asociados.

En cuanto a la hipoacusia severa con 7 casos, en cinco de ellos aparecen varios factores de riesgo y solo en dos casos, de forma única.

En el caso de hipoacusia total ó cofosis, donde se detectan 3 casos, los factores de riesgo se dan de forma única en cada uno de ellos.

Por tanto, sólo en las hipoacusias severas se obtienen más casos de asociación de varios factores de riesgo. Teóricamente se podría esperar que conforme aumente el número de factores de riesgo, se vea incrementado el grado de hipoacusia. Esta suposición queda confirmada en varios trabajos, donde el grado de hipoacusia tiene una relación directa con el número de factores de riesgo (81) (82).

Sin embargo, en el presente estudio, no se encuentra esta relación, pues el máximo grado de hipoacusia, del cual aparecen tres casos de forma bilateral, se caracteriza por un solo factor de riesgo.

En la muestra total, los factores de riesgo que presentan mayor número de casos en nuestro estudio son: la ventilación asistida, la hiperbilirrubinemia grave que requiere de exanguinotrasfusión y la infección perinatal, por este orden.

En cuanto a los factores de riesgo más prevalentes, es muy variable en función de los estudios que se analicen. Los hay que establecen a la hipoxia,

los antecedentes familiares y los síndromes asociados a hipoacusia como los más frecuentes (80). Algunos hablan de medicación con ototóxicos, infección perinatal y meningitis por este orden (67).

Otros estudios establecen la infección perinatal, la ventilación mecánica y los ototóxicos, como los más relevantes (83). Otras publicaciones también recientes establecen la hipoxia, la asociación de más de un factor de riesgo y la estancia en UCI superior a 5 días como los factores de riesgo que tuvieron una presencia determinante en los pacientes patológicos (84).

En otro estudio de Bélgica encontraron como factores de riesgo más significativos las infecciones del grupo TORCH (especialmente CMV), malformación craneofacial y síndromes asociados a la hipoacusia (85).

5.5 GRUPO SIN FACTORES DE RIESGO

El pequeño grupo de pacientes (42 pacientes) que presentan hipoacusia y no padecen factores de riesgo, llama la atención el porcentaje tan elevado que registra de hipoacusias bilaterales de 120dB o mayor, apareciendo 7 casos, lo que representa el 16,66%. Le sigue por número las hipoacusias leves – moderadas con un 23,80%.

Las cofosis, cuando se presentan unos valores umbrales de 120dB ó mayores, se detectan en nuestra muestra 10 casos, de los cuales 7 corresponden a pacientes que no poseen ningún factor de riesgo.

La hipoacusia profunda (91dB a 119dB) aparece en nuestra muestra en 6 casos. De ellos 2 son pacientes sin factores de riesgo de hipoacusia.

En cuanto a la hipoacusia de grado severo (71dB a 90dB), se registra en nuestra muestra en 9 casos, de los cuales, 2 no presentan factores de riesgo.

5.6 HIPOACUSIAS DE GRADO SEVERO -PROFUNDO

En términos generales, las hipoacusias severas – profundas – cofosis, representan en la muestra un total de 82 pacientes (29,49%), de los cuales 52 casos corresponden a alto riesgo (63,41%). De forma bilateral (umbrales por encima de 71dB) se dan en el presente estudio en 23 pacientes. De ellos, son de alto riesgo, es decir que presentan al menos un factor de riesgo de hipoacusia, 14 pacientes (60,86%) frente a 9 pacientes que no pertenecen al grupo de alto riesgo. Con ello, destacamos la importancia de estos factores en la aparición de la hipoacusia. Todos los artículos publicados al respecto coinciden en este hecho, estableciéndose un porcentaje de pacientes con hipoacusia bilateral severa a profunda mayor en el grupo de alto riesgo, que oscila entre 50% y 75% de pacientes con factores de riesgo en este grupo de hipoacusias, lo cual está en concordancia con los resultados del estudio (86).

Aunque un programa de cribado por grupos de riesgo puede parecer más rentable, existe el inconveniente de los casos no detectados. Así, en el presente estudio, se observa como dentro del grupo de hipoacusias bilaterales de grado severo a profundo sin factores de riesgo se obtiene un porcentaje del 39,14%. Es una incidencia alta de sordera en niños sin factores de riesgo, dato que se refleja en la literatura (87). De ahí la necesidad de un cribado universal, en lugar de uno sólo centrado en los grupos de riesgo.

Este cribado se ha ido extendiendo en los países desarrollados en los últimos 20 años, destacando a España como un país bastante puntero al respecto, especialmente a través de la propuesta de la CODEPEH (2) y del aval de estudios multicéntricos previos (3).

5.7 TASA DIAGNÓSTICA

El porcentaje de pacientes que se remiten a la fase diagnóstica en nuestro estudio es del 2,73%, valor satisfactorio teniendo en cuenta las recomendaciones de la CODEPEH (11) y la Academia Americana de Pediatría (88). Estudios internacionales establecen un porcentaje de derivación para estudio audiológico diagnóstico muy elevado, variando entre el 7,14% y el 12% (89).

Se registra un porcentaje del 15,72% de recién nacidos que son derivados a estudio audiológico a la consulta de ORL, que no acudieron a completar el estudio mediante PEATC, por lo que el índice de continuidad en la fase diagnóstica fue del 84,27%. Este índice está por debajo del objetivo previsto del 95% (11), a pesar de que son cifras algo superiores a las obtenidas en otros estudios (90) (91) ó muy similares a un estudio de Cantabria del 2003 (70) cuyo índice fue del 86,3%. Éste es uno de los puntos a mejorar en el programa.

5.8 TRATAMIENTO APLICADO

El tratamiento de estos pacientes diagnosticados de hipoacusia se va a realizar con prótesis auditiva o con implante coclear dependiendo del grado de hipoacusia que presenten.

En el caso de las prótesis auditivas, la presente investigación revela que se colocan a un 10,07% de los pacientes. Cabe destacar que la mitad de ellos corresponden a pacientes de alto riesgo.

Con respecto a la colocación de un implante coclear, en nuestra muestra son derivados para ello un 2,87%. Destaca que más de la mitad (62,5%) no presenta ningún factor de riesgo de hipoacusia, es decir, que ha llegado al estudio por no pasar las otoemisiones acústicas en varias ocasiones. Este dato nos llama poderosamente la atención y pone en alerta ante un paciente que no pase la primera fase de cribado auditivo ya que debe ser derivado para estudio diagnóstico mediante potenciales evocados auditivos por parte del especialista ORL.

5.9 FACTORES DE RIESGO

Dentro de los indicadores o factores de riesgo para hipoacusia infantil se procede a ir analizando cada uno de los que aparecen en la muestra:

5.9.1 HIPERBILIRRUBINEMIA GRAVE QUE REQUIERE DE EXANGUINOTRASFUSIÓN

La hiperbilirrubinemia como factor de riesgo para sorderas neurosensoriales, tal y como la aplica la JCIH y la CODEPEH: **“Hiperbilirrubinemia que precisó exanguinotransfusión”**, resulta una especificidad clínicamente poco clara, por ambigua, ya que no se define el valor de bilirrubinemia que indique la necesidad de una exanguinotransfusión, cuestión que ni los neonatólogos tienen absolutamente clara, salvo los casos de extrema necesidad (92) (11) (93).

En la actualidad, se está observando un cierto repunte en los casos de hiperbilirrubinemia con valores que requieran de exanguinotransfusión debido principalmente a la mayor supervivencia de los recién nacidos pretérmino de muy bajo peso al nacimiento (grandes prematuros) (94) (95).

Está definida clínicamente como ausencia o alteraciones en los PEATC en un contexto de OEA normales, lo que indica una función auditiva periférica normal, pero con daño a nivel de la vía auditiva troncoencefálica.

La fisiopatología de la hipoacusia causada por la hiperbilirrubinemia no está perfectamente definida, aunque se pueden ver afectados la cóclea, el nervio auditivo y el tronco del encéfalo. La bilirrubina daña selectivamente los núcleos auditivos del troncoencefalo y el ganglio espiral. El oído interno parece estar respetado (94).

En el estudio se obtiene una muestra de pacientes que presentan este factor de riesgo de 177 (20,02%), se trata de una tasa bastante elevada ocupando el segundo lugar en cuanto a los factores de riesgo más frecuentes. De ellos, 113 presentan la hiperbilirrubinemia como único factor (63,84%). Los 64 pacientes restantes asociaban la hiperbilirrubinemia con otros factores de riesgo, que son por orden de casos donde se presenta, la infección perinatal con 36 casos, la hipoxia (33 casos) y la ventilación asistida (30 casos) y por último, la malformación craneofacial, con tres casos. En cuanto a la aparición de estos factores de riesgo mayoritarios de forma múltiple, se detectan sólo 7 casos de forma asociada. Y es la infección perinatal, junto con la ventilación asistida y la hiperbilirrubinemia, la combinación más frecuente, presentándose 17 casos en la muestra.

En relación al total de nacimientos, este factor de riesgo aparece en el 0,46% de los recién nacidos. Este resultado posee un valor muy parecido al que se publica en 2008 (95), que establece un 0,5% de casos con hiperbilirrubinemia, según sus valores establecidos, en el total de los recién nacidos.

Al estudiar la asociación de hiperbilirrubinemia y alteración en PEATC, se observa que este factor de riesgo aparece en el 24,10% de los pacientes con hipoacusia.

En relación con la hipoacusia en los pacientes que presentan este factor de riesgo, tenemos descrito en la literatura gran diversidad de artículos. Los hay que indica que no existe relación entre este factor de riesgo y la aparición de hipoacusia como son los estudios de *Suresh et al* (96). Un estudio con 42 pacientes con este síndrome no apareció ningún caso de hipoacusia a pesar de exposición prolongada a cifras elevadas de bilirrubina indirecta, lo que les llevó a indicar que no es tan tóxica para el sistema auditivo. Otro estudio, el de *Newman et al* (97), no encontró una asociación entre hipoacusia neurosensorial y la hiperbilirrubinemia.

Otros estudios más recientes como el de *Madden et al* (98) encontraron que el 50% de sus casos de neuropatía auditiva tenían antecedentes de hiperbilirrubinemia y algunos pacientes presentaban una hipoacusia transitoria que se resolvió espontáneamente. Y otros que hablan de un factor de riesgo neonatal que está claramente asociado con la hipoacusia neurosensorial (99) (100).

Esta gran variabilidad en los estudios en cuanto a la hipoacusia que se presenta, parece ser justificable por el momento de realización de los PEATC, ya que parece demostrado que la hiperbilirrubinemia ejerce un efecto tóxico a nivel de las fibras nerviosas largas del nervio auditivo, así como en el ganglio espiral, sin afectarse las células de la coclea (101). Sin embargo, existe una reversibilidad de esta neurotoxicidad, cuestión que se ha observado tanto en modelos experimentales como en la clínica, aunque se desconoce, los mecanismos de protección celular frente a la toxicidad de la bilirrubina y si la exposición prolongada causa una alteración neural permanente. Así, en un estudio reciente (95) en tres casos que presentaban PEATC alterados, presentaron mejoría audiológica en estudios posteriores y normalidad auditiva a los 18 meses.

Analizando el grado de hipoacusia en esta muestra de pacientes con alteración de PEATC se percibe que sólo hay un caso de hipoacusia severa, en el cual la hiperbilirrubinemia está asociada con otros factores de riesgo como son la infección perinatal y la hipoxia. Esto no coincide con el estudio de *Wong et al* donde sobre 99 neonatos con ictericia, describió tres casos de exanguinotransfusión con resultados de PEATC sin alteraciones (102).

En el resto de hipoacusias detectadas en estos pacientes con hiperbilirrubinemia, hay cinco casos de hipoacusia de grado moderado y el resto corresponde a hipoacusias de grado leve.

La hipoacusia varía según la afectación nerviosa, que puede oscilar desde leve hasta profunda, con caída en agudos, puede ser reversible o permanecer en el tiempo, y otros casos pueden desarrollar una hipoacusia progresiva (103) (104).

La hiperbilirrubinemia aparece como único factor de riesgo en 34 de los 67 pacientes con alteración de los PEATC, es decir, que prácticamente la mitad de los sujetos con hipoacusia que presentan hiperbilirrubinemia como factor de riesgo, la poseen de forma aislada, y la otra mitad se asocia con otros factores de forma múltiple. Fundamentalmente infección perinatal con hipoxia y ventilación asistida. Los efectos tóxicos de las concentraciones elevadas de bilirrubina indirecta en el suero se potencian cuando se asocia una hipoxia-isquemia perinatal y prematuridad, lo que queda expuesto en el estudio de *Madden et al* (98).

Hay evidencia científica que demuestra que la afectación neurosensorial aparece como resultado del aumento de la bilirrubina indirecta en sangre, pero no se ha demostrado el por qué no hay una relación proporcional con los valores que alcanza, por lo que se pueden ver casos con afectación neurosensorial con valores de 8 mg/dL de bilirrubinemia, y casos normales con valores mayores a 25 mg/dL de hiperbilirrubinemia. Por el momento, este efecto se atribuye a la interrelación con otros factores de riesgo presentes en el neonato que pudieran potenciar el efecto de la hiperbilirrubinemia (prematurnidad, bajo peso al nacer, hipoxia, acidosis metabólica o infecciones perinatales) (105) (106) (107) (108) (109) (110).

5.9.2 ANTECEDENTES FAMILIARES

Son considerados un factor de riesgo de hipoacusia de gran importancia (111).

En la muestra aparecen en un total de 40 pacientes (4,52%), de los cuales casi la mitad (45%) presentan una alteración en los PEATC.

EL estudio más reciente al respecto data de febrero 2015, se trata de una investigación retrospectiva sobre la población nacida en Queensland, Australia, entre septiembre de 2004 y diciembre de 2011, que analizó la incidencia del factor de riesgo asociado a la hipoacusia correspondiente a los antecedentes familiares, donde se habla de una prevalencia de este factor de riesgo del 7,29%, algo más elevada que la encontrada en esta investigación, donde la prevalencia de este factor de riesgo en las hipoacusias es del 6,47% y suele aparecer de forma aislada (112) (113).

En cuanto a la hipoacusia relacionada con este factor de riesgo, a pesar de que casi la mitad de los pacientes con antecedentes familiares de sordera presenta una alteración de los PEATC, se percibe en los resultados que por sí solo este factor de riesgo no es significativo estadísticamente, aunque al relacionarlo con otros factores. Sí ejerce como factor de riesgo para el desarrollo de hipoacusia. A este respecto, existen estudios recientes que hablan de una asociación de este factor de riesgo con la hipoacusia congénita y postnatal de forma significativa (114).

Hay estudios a nivel nacional e internacional donde se establece este factor de riesgo como el más frecuente (115) (116) (117). En un estudio de Navarra del año 1997, señala a los antecedentes familiares como el principal factor de riesgo y más frecuente en los casos de hipoacusia estudiados. Analizan el tipo de herencia asociada, observando que los autosómicos recesivos se asociaban a una mayor gravedad clínica (116).

El investigador norteamericano Stevens Wrightson estima que más del 50% de los casos de hipoacusia se deben a factores genéticos y no relacionados con causas infecciosas, anatómicas o de otro tipo (118).

En el presente estudio, este factor de riesgo no es de lo más frecuentes, como aparece en la literatura publicado, sino que ocupa un sexto lugar en frecuencia, respecto al número de casos.

Respecto a la relación de este factor de riesgo con el grado de hipoacusia, no hay nada descrito en la literatura. En la investigación se percibe como en los casos de hipoacusias graves bilaterales, con valores umbrales igual o superior a 90 dB, aparece este factor de riesgo de forma única.

5.9.3 VENTILACIÓN ASISTIDA

Este factor de riesgo de hipoacusia aparece en 189 pacientes (21,38%) de la muestra, de los cuales presentan hipoacusia 91 pacientes, lo que supone un porcentaje de hipoacusia en los pacientes que presentan este factor de riesgo del 38,55%.

Se trata del factor de riesgo que más predomina en la investigación, ocupando el primer lugar por el número de casos.

Existen estudios con muestra de recién nacidos en UCI, donde el factor de riesgo demostrado es la ventilación asistida por 5 días o superior (lo mismo que lo establecido por la CODEPEH). La prevalencia de hipoacusia en este estudio para este factor de riesgo es del 3,2%, inferior a la encontrada en el presente trabajo que es del 10,29% (119).

Hay estudios publicados en la literatura donde no se encontraron una relación significativa entre la ventilación asistida y el riesgo de hipoacusia (120).

Es una relación que está claramente establecida, quizás la no relación en este estudio se deba al corto plazo de instauración de la ventilación, pues debe de ser de al menos de 5 días para que ejerza su efecto tóxico.

Este factor de riesgo es el más frecuente en las hipoacusias y suele aparecer combinado con otros. En el caso de las hipoacusias graves, con umbrales por encima de los 70dB de forma bilateral, la ventilación asistida se detecta en todos los casos. Es el único factor de riesgo que se da en todos los grados de hipoacusia severa a profunda.

5.9.4 HIPOXIA

Este factor está recogido en el presente estudio apareciendo en 117 casos (13,23%). Dentro del grupo de pacientes con hipoacusia se encuentra en el 22,30% de ellos. Los resultados de la investigación demuestran que este factor se comporta como alto riesgo para el desarrollo de hipoacusia en el recién nacido.

Está admitido en la literatura el hecho de que la falta de oxigenación puede dañar las células a nivel coclear y neural (121).

Este factor aparece fundamentalmente en las hipoacusias severas, con seis casos de forma bilateral, en la profunda con dos casos bilateral y en la sordera total o cofosis hay dos casos con afectación de uno de los oídos.

A pesar de no estar recogido como factor de riesgo en la última actualización de la CODEPEH, se ha incluido en el estudio por ser significativo en el desarrollo de hipoacusia. Una consideración importante, es la relación de este factor con la estancia en UCI y el desarrollo de otras complicaciones que interviene como factores de riesgo de hipoacusia.

5.9.5 INFECCIÓN PERINATAL

Está presente en el 17,4% de los casos; es uno de los factores de riesgo más frecuente que aparece en nuestra muestra, ocupando el segundo lugar.

Dentro de las hipoacusias, este factor se halla en el 26,25% de los casos.

Dentro de las infecciones perinatales hay que destacar la infección por CMV que es la mayor causa no genética de la hipoacusia infantil, según un estudio muy reciente centrado en este factor de riesgo y su tratamiento (122).

A pesar de ser un factor de riesgo muy frecuente en la muestra, en la hipoacusia severa y profunda está presente de forma bilateral en dos y un caso respectivamente. El número de casos aumenta cuando la afectación es de uno de los dos oídos para este grado de hipoacusia.

Ocupa un tercer lugar en frecuencia en estos grados de hipoacusia seguido por la ventilación asistida y la hipoxia.

En términos de porcentaje, en el grupo de alto riesgo con hipoacusia severa – profunda, la infección perinatal representa el 21,42% de los casos. Si englobamos a todas las hipoacusias de estos grados, el porcentaje disminuye al 13,04%. Son cifras más elevadas que las publicadas en algunas series, que establecen entre 5% y 8%, y considerando a todos los grados de hipoacusia (123).

En estas infecciones hay posibilidades de manifestación progresiva y tardía, por lo que no resulta suficiente el cribado universal y requieren de un seguimiento.

5.9.6 MALFORMACIONES CRANEOFACIALES

Están presentes en el 4,75% de los casos. Y dentro de las hipoacusias aparece en el 8,99%.

Es un factor de riesgo poco frecuente, pero significativo.

En las hipoacusias severa y profundas, solo aparece un caso de forma aislada en la forma severa.

En las series publicadas los porcentajes en los que se presenta son parecidos a los encontrados en este estudio. Unos hablan de un 7% (124) y otros de un 10% (125).

5.9.7 SÍNDROMES ASOCIADOS A HIPOACUSIA

Este factor de riesgo aparece en la muestra en el 1,47%, y dentro del grupo de las hipoacusias aparece en el 3,23%.

Es el factor de riesgo menos frecuente.

En el caso de las hipoacusias de grado severas a profundas, no se registra este factor en la muestra en ningún caso.

Referente a este factor, hay publicaciones que lo encuentran altamente significativo como factor de riesgo (126) estableciendo un porcentaje del 60% y otros que encuentra un 4% (127). Otras series establecen una variabilidad del 3% (128) al 12% (129).

Los resultados indican que los síndromes asociados a hipoacusia, las malformaciones craneofaciales y la presencia de antecedentes familiares presentan mayor fuerza de asociación para desarrollar hipoacusia que otros factores de riesgo.

Estos datos son fundamentales para organizar programas dirigidos a estos grupos de alto riesgo.

5.10 PROGRAMA DE SCREENING

Se considera que es importante realizar un seguimiento estricto a pacientes que presenten los factores de riesgo descritos, independientemente del resultado del *screening* auditivo, debido a que tienen un riesgo atribuible mayor que el de la población general, y muchos de los casos pueden ser de presentación tardía o progresiva. Por ello todos los niños con un indicador de riesgo de hipoacusia, independientemente de los hallazgos en su seguimiento, deben ser remitidos para una evaluación audiológica, al menos una vez entre los 24 y 30 meses de edad. Aquellos pacientes con indicadores de riesgo de hipoacusia de desarrollo diferido, tales como oxigenación extracorporea, infección por CMV, deben ser sometidos a evaluaciones audiológicas más frecuentes (68).

Con este programa de *screening* auditivo llevado a cabo en el Hospital Materno Infantil de Málaga, llega a la fase diagnóstica un porcentaje inferior al 4%, valor ampliamente satisfactorio teniendo en cuenta las recomendaciones de la CODEPEH (11) y la Academia Americana de Pediatría (88).

El registro informático llevado a cabo de todos estos niños incluidos en el estudio es esencial para realizar controles de calidad, así como para poder evaluar si se están cumpliendo o no los objetivos deseados (130) (131).

Se considera adecuado que el diagnóstico de la hipoacusia se realice antes de los seis meses de vida, con la finalidad de poder cumplir con el objetivo final de un programa de detección precoz de la sordera, que es la intervención temprana y así iniciar en esta edad la rehabilitación y poder incluir a los candidatos en el programa de implantes cocleares (132). Existe una creciente evidencia científica que demuestra que cuando el diagnóstico y la intervención se lleva a cabo no más tarde de los seis meses de edad, el niño conseguirá mejores resultados (entre 20 y 40 puntos de percentiles) en su capacidad de lenguaje y comunicación: vocabulario, articulación e inteligibilidad del habla, ajuste social y comportamiento (133) (134).

Es importante insistir en la trascendencia de llevar a cabo un abordaje global, integral y coordinado, con un protocolo de actuación definido en relación con el niño sordo y su familia, teniendo en cuenta, más allá de los aspectos clínicos y audioprotésicos ligados a la audición, todas las áreas de su desarrollo (40).

El cribado universal se ha extendido progresivamente siguiendo las recomendaciones del European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing *Screening* en 1998, la American Academy of Pediatrics en 1999, y la Comisión para la detección precoz de la hipoacusia infantil en 1999, y su posterior actualización en 2010, consiguiendo en 2011 una revisión y actualización de los indicadores de riesgo de hipoacusia.

Por este motivo la CODEPEH para 2010 (11) planteó una serie de recomendaciones para las Administraciones, profesionales, tanto sanitarios como no sanitarios, y familias, tendentes a la importancia de recordarles que el hecho de haber superado las pruebas auditivas del cribado neonatal de la hipoacusia no permite olvidarse de la necesidad de monitorizar sistemática y consistentemente el desarrollo del lenguaje y de llevar a cabo un cribado auditivo en niños en edad escolar (37) (11).

La sordera reúne todos los requisitos mínimos de las patologías que son susceptibles de cribado a través de programas de detección precoz y, está demostrado y reconocido que se pueden instaurar de forma precoz tratamientos capaces de evitar las consecuencias de la sordera, o, al menos, paliarlas de forma significativa (133).

La evidencia científica actual señala que el diagnóstico precoz de la sordera es fundamental, ya que su presencia no sólo puede tener efectos permanentes en el desarrollo del lenguaje oral, sino que por su papel fundamental en procesos cognitivos más complejos puede alterar el desarrollo intelectual, emocional y social del niño. Además, es imprescindible aprovechar el período crítico de plasticidad cerebral en los primeros años de vida (0-4 años), donde se sientan las bases del desarrollo comunicativo y de

la adquisición del lenguaje, así como la maduración de la percepción auditiva y de las capacidades y habilidades que de ella derivan y que inciden en los procesos de maduración neurológica (135).

A pesar de que los resultados avalan el cribado neonatal universal de la hipoacusia, dado que permite el inicio precoz del tratamiento, hay un problema en estos programas que es la tasa de abandono en la fase diagnóstica. En el estudio esta tasa de abandono es del 15,42%. Un porcentaje elevado de pacientes que presentan la primera fase del *screening* auditivo alterado no terminan el estudio diagnóstico. De ahí la actual discusión acerca de la necesidad de realizar un cribado a ciertas edades, que permita repescar estos casos, puesto que además algunos trastornos auditivos en la infancia no son detectables en el cribado neonatal por no estar presentes todavía (136) (137) (138).

Sería necesario incluir programas de cribado a nivel preescolar y escolar, que ya han demostrado su utilidad (138) (139).

CONCLUSIONES

La hipoacusia en la infancia cumple con todos los criterios definidos por la OMS para considerar que un programa de detección precoz o *screening* esté justificado, al ser una enfermedad ampliamente conocida y aceptada por la comunidad científica donde su presencia trae consigo importantes repercusiones en diversas áreas del desarrollo global del niño (144). Además está demostrado y reconocido que se pueden instaurar de forma precoz tratamientos capaces de evitar las consecuencias de la sordera o, al menos, paliarlas de forma significativa (69).

Existe desde el año 1993 consenso internacional de realizar *screening* para la identificación precoz de la Hipoacusia, y desde el año 2003 el Ministerio de Sanidad y Consumo, junto a los Gobiernos de las Comunidades Autónomas, aprueban la propuesta de la CODEPEH para el establecimiento de programas de detección precoz de la sordera a nivel nacional (11).

Ya desde 1994 se establecen los criterios o factores de riesgo asociados a hipoacusia, siendo revisados en el año 2000.

La tasa de hipoacusia observada en este estudio es de 7,25 por mil recién nacidos, englobando a todos los grados de hipoacusia, cifras mayores de lo esperado. Así la CODEPEH establece unas tasas de 5 por mil recién nacidos (11). En cuanto a los grados de hipoacusia severa – profunda bilateral, los datos publicados en la literatura sí coinciden con los resultados de este estudio, que establece unos valores de 1,56 por cada mil recién nacidos.

En cuanto a los grados de hipoacusia diagnosticados, la mayoría son hipoacusias de grado leve – moderado, es decir, que presentan unos valores umbrales entre 40 y 70 decibelios. Y las hipoacusias por encima de estos valores umbrales, suponen la minoría con solo el 29,49%. En el caso de las hipoacusias en la muestra sin factores de riesgo, resulta llamativo el elevado porcentaje de las hipoacusias de grado severo – profundo – cofosis, que representan el 71,42%. Sin embargo, en la muestra de alto riesgo, el comportamiento de los diferentes grados de hipoacusia diagnosticados es

similar que en la muestra general, suponiendo los grados severo – profundo – cofosis el 22,03%.

La edad media de diagnóstico de hipoacusia, se establece en el presente estudio en 147,38 días, es decir, que antes de los cinco meses tenemos la confirmación diagnóstica. La CODEPEH establece como objetivo el diagnóstico a los tres meses, no demorándose más allá del cuarto al quinto mes, con el fin de permitir el inicio de la atención temprana, que incluye la intervención logopédica y la adaptación audioprotésica necesaria en cada caso antes de los seis meses. Por lo que en nuestro estudio queda reflejado como se está cumpliendo los requisitos diagnósticos establecidos por la CODEPEH.

El porcentaje de pacientes de alto riesgo derivados para estudio audiológico, es del 1,40%, valor inferior a lo esperado.

Los factores que presentaron un riesgo alto, estadísticamente significativo, de asociarse a hipoacusia en este estudio, fueron: los síndromes asociados a la hipoacusia, las malformaciones craneofaciales, los antecedentes familiares, ventilación asistida, hipoxia, infección perinatal e hiperbilirrubinemia por este orden.

Los factores de riesgo, suelen aparecer de forma aislada. En el caso de las hipoacusias, predomina la asociación de dos o mas factores. Aunque destaca en el caso de hipoacusias de grado profundo, la presentación de un único factor de riesgo.

En el grupo de pacientes de alto riesgo, las hipoacusias de grado severo a cofosis, se presentan en el 22,03%. Los factores de riesgo que predominan en este grupo de pacientes son: ventilación asistida e hipoxia con un número muy superior frente al resto, antecedentes familiares, infección perinatal, malformación craneofacial, hiperbilirrubinemia, síndromes asociados a hipoacusia y ototóxicos.

En el caso de las hipoacusias neurosensorial bilateral de grado severo – profundo- cofosis, los factores de riesgo a los que más se asocian son la infección perinatal seguido por los antecedentes familiares. Ambos aparecen en un número importante de casos, respecto al resto de factores de riesgo.

Destacar los casos de sordera total o cofosis, donde el factor de riesgo aparece en exclusiva.

Los factores de riesgo más prevalentes en el estudio son: ventilación asistida, hiperbilirrubinemia e infección perinatal, por este orden.

Por lo tanto, en términos generales, el grado de hipoacusia aumenta si existen factores de riesgo, excepto para la cofosis, donde la inexistencia de factor de riesgo aumenta su prevalencia (7 casos frente a 3 que son de alto riesgo). De aquí la necesidad de un sistema de *screening* universal.

Las hipoacusias de grado severo – profundo – cofosis, suponen el 29,49% presentando más de la mitad factores de riesgo.

Sobresale el alto porcentaje de pacientes que no completan el estudio diagnóstico, suponen en la muestra un total de 15,72%. Lo cual refleja un índice de continuidad del 84,27%, que es un valor inferior al objetivo de la CODEPEH (11). Por lo que se trata de un punto a mejorar en nuestro programa de *screening* auditivo.

En cuanto al tratamiento con prótesis auditiva, está representado por un 10,07% de la muestra estudiada. Siendo la mitad de estos pacientes de alto riesgo. Los factores de riesgo que predominan en esta muestra de pacientes son en primer lugar, la presencia de antecedentes familiares de sordera que aparece de forma única, le siguen en menor número, el haber estado sometido a ventilación asistida y la hipoxia.

En el caso de los implantes cocleares el porcentaje disminuye al 2,87%, no presentando factores de riesgo más de la mitad de estos pacientes. Los factores de riesgo predominantes son sólo tres: los antecedentes familiares

en exclusividad seguido por la ventilación asistida asociado a la hipoxia.

Los factores que han sido estudiados en esta investigación son:

La presencia de antecedentes familiares de sordera. Este factor a pesar de que por sí solo no ha demostrado ser un factor de riesgo para el desarrollo de hipoacusia, al asociarse con otros factores ha resultado ser significativo, presentando un riesgo elevado. En general suele aparecer de forma única, siendo raro la asociación con otros factores. Se identifica en un tercer lugar en cuanto al riesgo de desarrollar hipoacusia su presencia.

La infección perinatal. Es un factor que por sí solo se ha demostrado su significación y en la asociación con otros, también presenta un riesgo elevado. Suele presentarse asociado con otros factores.

Las malformaciones craneofaciales. Se ha observado que se trata de un factor de riesgo significativo para el desarrollo de hipoacusia y suele presentarse de forma exclusiva. Ocupa un segundo lugar en cuanto al riesgo de desencadenar hipoacusia en el recién nacido.

La hiperbilirrubinemia grave que requiera de exanguinotrasfusión. Ha resultado ser también un factor de riesgo significativo para el desarrollo de hipoacusia y suele darse en exclusividad, excepto en los patológicos donde predominan por sólo un 52% la asociación con otros factores.

La administración de fármacos ototóxicos en el embarazo. Se han registrado en el presente estudio varios casos, pero no ha resultado factor de riesgo significativo.

La hipoxia del recién nacido, se ha observado como factor de riesgo, predominando su aparición de forma asociado a otros factores.

La ventilación asistida, factor de riesgo también significativo en el presente estudio. Predomina su aparición en exclusiva, excepto en los patológicos que es más frecuente la asociación a otros factores (54%). Este factor de riesgo ocupa un cuarto lugar en cuanto a la fuerza de asociación para el riesgo de hipoacusia.

Los síndromes asociados a hipoacusia. Es un factor de riesgo significativo en este estudio que suele aparecer de forma única. Es un factor muy fuerte para el desarrollo de hipoacusia, tanto que ocupa un primer lugar.

En la última década hemos asistido a un rápido y tremendo progreso en el desarrollo de los sistemas de diagnóstico y tratamiento precoz de la hipoacusia infantil dentro de los programas de salud pública. A pesar de esto, las publicaciones al respecto son escasas, así hemos identificado 677 artículos. Los datos se reducen considerablemente si nos centramos a nivel nacional.

El porcentaje de niños cribados anualmente en España se ha incrementado significativamente al haberse extendido los programas de atención al déficit auditivo infantil a todas las autonomías.

BIBLIOGRAFÍA

1. Treviño-González JL, Santos-Lartigue R, Marroquín-Escamilla AR, Abrego-Moya V, Villagómez-Ortiz VJ, González-Andrade B, et al. Tamizaje auditivo en recién nacidos del Hospital Universitario Dr. José E. González. *Medicina Universitaria* 2011; 13: 139-44
2. Morton CC, Nance WE. Newborn hearing *screening* – a silent revolution. *N Engl J Med.* 2006, 354: 2151-64. Comisión para la detección precoz de la hipoacusia infantil. Propuesta para la detección e intervención precoz de la hipoacusia infantil. *An Esp Pediatr.* 1999; 51: 336-44
3. Manrique M, Morera C, Moro M. Detección precoz de la hipoacusia infantil en recién nacidos de alto riesgo. Estudio multicéntrico. *An Esp Pediatr* 1994; 40 (suppl 59): 11-45
4. Urdiales J, Iglesias A, López G. Revisión de los métodos de *screening* en hipoacusias. *Bol Pediatr* 2003; 43: 272-280
5. Bixquert V, Jaudenes C, Patiño I. Incidencia y repercusiones de la hipoacusia en niños. En CODEPEH Ministerio de Sanidad y Consumo, editors. Libro blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Madrid. Ministerio de Sanidad y Consumo, 2003; 13-14
6. Kennedy C, et al. Universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment: an 8- year follow up of a controlled trial. *The Lancet* 2005; 336: 660-662
7. Moore JK. Maturation of human auditory cortex: implications for speech perception. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl.* 2002; 189: 7-10

8. Schulumberger E, Narbona J, Manrique M. Non-verbal development of children with deafness with and without cochlear implants. *Dev Med Child Neur.* 2004; 46: 599-606
9. Carvill S. Sensory impairments intelectual disability and pschiatry. *J Intellect Disabil Res.* 2001; 41: 467-83
10. Huang CM, Yang IY, Julie Ma Yc. The effectiveness and the promotion of newborn hearing *screening* in Taiwan. *Int Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014; 78 (1): 14-8
11. Trinidad Ramos G, Alzina de Aguilar V, Jaúdenes 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
12. Preciado DA, Lim LH, Cohen AP, Madden C, Myer D, Ngo C, et al. A diagnostic paradigm for childhood idiopathic sensorineural hearing loss. *Otol Head Neck Surg.* 2004; 131: 804–9
13. Antonelli PJ, Varela AE, Mancuso AA. Diagnostic yield of high- resolution computed tomography for pediatric sensorineural hearing loss. *Otol Head Neck Surg.* 1999; 109: 1642–7
14. Chiang CE, Roden DM. The long QT syndromes: Genetic basis and clincal implications. *J Am Coll Cardiol.* 2000; 36: 1–12
15. Suárez C, Gil-Carcedo LM, Marco J, et al. Tratado de otorrinolaringología y cirugía de cabeza y cuello. 2ª edición. Tomo II; p: 958-964
16. Bureau International d` Audiophonologie. Recomendación BIAP 02/1, Lisboa, 1997

17. Huarte A, Artieda J. Diagnóstico de la hipoacusia infantil. Libro blanco sobre hipoacusia. Ministerio de Sanidad y Consumo. 2003; 132-133
18. Torriello HV, Reardon W, Gorlin RJ. Hereditary Hearing loss and its síndromes. Oxford university Press Inc, Oxford 2004
19. Willems PJ. Genetic causes of hearing loss, N. Eng. Med. 2000; 342: 1101-1109
20. Bixquert V, Jaudenes C, Patiño I. Incidencia y repercusiones de la hipoacusia en niños. En CODEPEH Ministerio de Sanidad y Consumo, editors. Libro blanco sobre hipoacusia. Prevención de la hipoacusia. Madrid. Ministerio de Sanidad y Consumo. 2003; 26-27
21. White RJ, Lazzarotto T, Landini MP. New developments in the diagnosis of maternal and congenital CMV infection. Expert Rev Mol Dign. 2001; 1: 19-26
22. Barclay L, Murata P. Guidelines issued for hearing assessment in infant children beyond neonatal *screening*. Medscape Medical News CME releases. 2009
23. Gershon AA. Live-attenuated varicela vaccine. Infect Dis Clin North Am 2001; 15: 65-81
24. Clark WW, Bohme BA. Effects of noise on hearing. 1999; 281 (17): 1658-9
25. Bess FH, Tharpe AM. An introduction to unilateral sensorineural hearing loss in children. Ear Hear 1986; 7: 3-13

26. Meadow – Orlans K. Effectiveness of early intervention for at-risk and handicapped children. Academic Press Inc, 1987. Editado por Ministerio de Asuntos sociales en España, 1989; 449-487
27. Ruben Rj, Levine R, Fishman G, et al. The moderate to severe sensorineuronal hearing loss impaired child; an analysis of etiology, intervention and outcome. Laryngoscope, 1982; 92: 38-46
28. Ruben Rj. Effectiveness and efficacy of early detection of hearing impairment in children. Acta Otolaryngol, 1991; Suppl 482: 127-131
29. Lopez Torrijo M. El hijo sordo ¿ es igual a los otros hijos? Presente y futuro del deficiente auditivo. FIAPAS. Madrid, 1991: 137-146
30. Meadow Kp, Parental responses to the medical ambiguities of deafness. J Health Soc Behav, 1968; 9: 299-309
31. Haas Wh, Crowley Dj. Professional information dissemination to parentes of preschool hearing impaired children. Volta Review, 1982; 84: 17-23
32. Ruben Rj. Deafness in infancy. Pediatr rev, 1987; 9: 163.6
33. Greenberg Mt. Social interaction between deaf prechoolers and communicative competence. Dev Psychobiol, 1980; 16: 465-474
34. Henggeler Sw, Cooper Pf. Deaf child hearing mother interaction: Extensiveness and reciprocity. J Pediatr Psychol, 1983; 8: 83-95
35. Delmas A. Vias y centros nerviosos. Barcelona: Toray Masson, SA, 1976: 135-137

36. Valsameda M. "Formas de escolarización. Elección de la opción escolar más adecuada". Presente y futuro del deficiente auditivo. Madrid, 1991: 191-198
37. Marco J, Almenar A, Alzina V, Bixquert V, Jaudenes MC, Ramos A (CODEPEH). Control de calidad de un programa de detección diagnóstico e intervención precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Documento oficial de la Comisión para la detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Acta Otorrinolaringol Esp. 2004; 55: 103–6
38. Joint Committee on Infant Hearing. Position Statement. ASHA. Washington: America Speech-Language Association; 1972.
39. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing detection and Intervention Programs. Pediatrics. 2000;106: 298-817
40. Joint Committee on Infant Hearing *Screening*. Position Statement: Principles and Guidelines for early Hearing Detection and Intervention Programs. Pediatrics. 2007;120: 898-921
41. Korres S, Nikolopoulos TP, Komkoutou V, Balatsouras D, Kandiloros D, Constantinou D, et al. Newborn hearing *screening*: effectiveness, importance of high-risk factors, and characteristics of infants in the neonatal intensive care unit and well-baby nursery. Otol Neurotol. 2005; 26: 1190-2005
42. Núñez- Batalla F, Trinidad- Ramos G, José Miguel Sequí-Canet, et al. Indicadores de riesgo de hipoacusia neurosensorial infantil. Acta Otorrinolaringol Esp. 2012; 63(5): 382-390
43. Newton V. Adverse perinatal conditions and the inner ear. Semin Neonatol. 2001;6: 543-51

44. Mencher LS, Mencher GT. Neonatal asphyxia, definitive markers and hearing loss. *Audiology*. 1999; 38: 291-5
45. Fligor BJ, Neault MW, Mullen CH, Feldman HA, Jones DT. Factors associated with sensorineural hearing loss among survivors of extracorporeal membrane oxygenation therapy. *Pediatrics*. 2005; 115: 1519-28.
46. Wennberg R, Rhine W, Gospe S, Seyal M, Saeed D, Sosa G. Brainstem bilirubin toxicity may be potentiated and reversed by modulating pCO₂. *Pediatr Res*. 1992; 31: 229
47. Oysu C, Aslan I, Ulubil A, Baserer N. Incidence of cochlear involvement in hyperbilirubinemic deafness. 2002; 111: 1021-5.
48. Rivers LB, Boppana SB, Fowler KB, Britt WJ, Stagno S, Pass RF. Predictors of hearing loss in children with symptomatic congenital cytomegalovirus infection. *Pediatrics*. 2001; 110: 762-7
49. Foulon I, et al. A 10 years prospective study of sensorineural cytomegalovirus infection. *J Pediatr*; 153 (1): 84-8
50. Toriello HV, Reardon W, Gorlin RJ. Hereditary hearing loss and its syndromes. Oxford: Oxford University Press; 2004
51. Sohmer H, Freeman S. The importance of thyroid hormone in auditory development in the fetus and neonate. *Audiol Neurootol*. 1996; 1: 137- 47
52. Gratz Es, Pollack MA, Zimmerman RD. Congenital facial palsy and ipsilateral deafness: association with maternal diabetes mellitus. *Int J Ped Otorhinolaryngol*. 1981; 3: 33

53. Sadler LS, Robinson LK, Msall ME. Diabetic embriopathy: Possible pathogenesis. *Am J Med Genet.* 1995; 55: 363
54. Pickett BP, Ahlstrom K. Clinical evaluation of the hearing-impaired infant. *Otolaryngol Clin North Am.* 1999. 32, 6: 1019-1033
55. American Speech-Language-Hearing Association. Executive Summary for JCIH Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. 2007. Available from www.asha.org
56. Wroblewska-Seniuk K, Chojnacka K, Pucher B, Szczapa J, Gadzinowski J, Grzegorowski M. The results of newborn hearing screening by means of transient evoked otoacoustic emissions. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2005; 69(10): 1351-7
57. Kennedy CR. The assessment of hearing and brainstem function. In: Eyre JA. *The neurophysiological examination of the newborn infant.* London: Mac Keith Press, 1992; 79–92.
58. Stockard Pope J E, Werner S S, Bickford RG. Evoked potentials. *Atlas of neonatal electroencephalography.* New York: RavenPress 1992; 53–92.
59. Bergman I et al. Cause of hearing loss in high-risk premature infant. *J Pediatr.* 1985; 106: 95
60. Díez Delgado Rubio J, Espin Galvez J, Lendinez Molinos F, Ortega Montes MA. Cribado auditivo neonatal mediante otoemisiones acústicas por click: logística y económicamente factible. *An Esp Pedatr* 2002; 57: 157-162

61. Torrico Román P, Lopez-Rios J, Caceres MC, Serrano Trinidad G. Parámetros de validación de otoemisiones con el Ecocheck. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2002; 53: 151-155
62. Ohl C, Dorniel L, Czajka C, Chobaut JC, Tavernier L. Newborn hearing *screening* on infants at risk. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009; 73 (12):1691-5
63. Greczka G, Wróbel M, Dąbrowski P, Mikołajczak K, Szyfter W. Universal Neonatal Hearing *Screening* Program in Poland 10 year summary. *Otolaryngol Pol*. 2015 Jun 30; 69(3): 1-5
64. Moro M, Almenar A. Detección precoz de la hipoacusia en la infancia. ¿Es el momento del cambio?. *An Esp Pediatr*. 1999; 51: 329-332
65. R. Martinez, J. Benito, M^a. A. Condado, D. Resultados de aplicar durante un año un protocolo universal de detección precoz de la hipoacusia en neonatos. *Acta Otorrinolaringologica Esp* 2003; 54: 309-315
66. Rodriguez Blancas, Herrero MC. Hipoacusia en neonatos de alto riesgo. *Rev Mex Neuroci*. Mayo- Junio. 2014; 15(3): 152-156
67. Fuguet Maria V, Herize M, Alvarado J, Braz ML, Zabala M. Hipoacusia en recién nacidos con factores de riesgo perinatal. Primer Premio. LII Congreso Nacional de Pediatría 2006. *Arch Venez Pueri Pediatr* 2006; 69(4): 137-141
68. Nuñez, F. et al: Recomendaciones CODEPEH 2014. *Revista Española de Discapacidad*, 3 (1): 163-186
69. Yoshinaga- Itano C, Apuzzo ML. Identification of hearing loss after age 18 moths is not early enough. *Am Ann Deaf* 1998; 143:380-387

70. Morales Angulo C, Gonzalez De Aledo Linos A, Bonilla C. Acta otorrinolaringologica Esp 2003; 54: 475-482
71. Delgado Domínguez, JJ. Et Grupo PrevInfad/PAPPS Infancia y Adolescencia. Detección precoz de la hipoacusia infantil. Revista Pediatría de Atención Primaria. Volumen XIII. Número 50. Abril/Junio 2011. 279-297
72. Rivera T, Cobeta I. *Screening* auditivo en niños con factores de riesgo de hipoacusia en el area 3 de Madrid. Acta Otorrinolaringol Esp 2001; 52: 447-452
73. Brookhouser PE. Diseases of the inner ear and sensorineural hearing loss. Bluestone, Stool, Kenna. Pediatric Otolaryngology. 2003.
74. Prieve BA, Stevens F. The New York state universal newborn hearing screening demonstration project. Introduction and overview. Ear Hear. 2000; 21: 85- 91
75. Wessex Universal Neonatal Hearing *Screening* Trial Group. Controlled trial of universal neonatal *screening* for early identification of permanent childhood hearing impairment. Lancet. 1998; 352: 1957-64
76. Ptok, M. Early detection of hearing impairment in newborns and infants. Deutsches Ärzteblatt International, 2011. 108(25): 426
77. Kiatchoosakun, P., et al. Incidence and risk factors associated with hearing loss in high-risk neonates in Srinagarind Hospital. Journal of the Medical Association of Thailand Chotmaihet thangphaet, 2012. 95(1): 52
78. Wrobel MJ, Greczka G, Szyfter W. The risk profile of children covered by the Polish universal neonatal hearing *screening* program and its impact on hearing loss incidence. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 2014 Feb; 78 (2): 209-13

79. Bielecki I, Horbulewicz A, Wolan T. Risk factors associated with hearing loss in infants: an analysis of 5282 referred neonates. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2011. 75(7): 925-30
80. Ohi C, Dorniel L, Czajka C, Chobaut JC, Tavernier L. Newborn hearing *screening* on infants at risk. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2009; 73 (12): 1691-5
81. Wrobel MJ, Greczka G, Szyfter W. The risk profile of children covered by the Polish universal neonatal hearing *screening* program and its impact on hearing loss incidence. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014; 78 (2): 209-13
82. Greczka G, Wróbel M, Dąbrowski P, Mikołajczak K, Szyfter W. Universal Neonatal Hearing *Screening* Program in Poland 10 year summary. *Otolaryngol Pol*. 2015; 69(3): 1-5
83. Eras Z, Konukseven O, Aksoy HT, Canpolat FE, Genç A, Sakrucu ED, Develioğlu O, Dilmen U. Postnatal risk factors associated with hearing loss among high-risk preterm infants: tertiary center results from Turkey. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2014; 271(6): 1485-90
84. Abu-Shaheen A, Al-Masri M, El-Bakri N, Batieha A, Nofal A, Abdelmoety D. Prevalence and risk factors of hearing loss among infants in Jordan: initial results from universal neonatal *screening*. *Int J Audiol*. 2014; 53(12):915-20
85. Speleman K, Kneepkens K, Vandendriessche K, Debruyne F, Desloovere C. Prevalence of risk factors for sensorineural hearing loss in NICU newborns. *B-ENT*. 2012;8(1):1-6

86. González de Dios J, Mollar maseres J, Rebagliato Russo M. Evaluación del programa de detección precoz universal de la hipoacusia en el recién nacido. *An Pediatr (Barc)* 2005; 63(3): 230-7
87. Hutchin TP, Telford EAR, Mueller RF. Autosomal Recessive Nonsyndromic Hearing Impairment: an Overview. *Audiological Medicine* 2003;1: 12-20
88. Erenberg A, Lemons J, Sia C, Trnkel D, Ziring P. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing, 1998-1999. *Pediatrics*; 103: 527-30
89. Zhao PJ, Xu ZM, Wu SH, Jin CH. Hearing *screening* for high-risk newborns. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi* 2003; 25; 83(4): 285-8
90. Cubells Fuentes J, Gairi Taull J. Cribado neonatal de la sordera mediante otoemisiones acústicas evocadas. *An Esp Pediatr* 2000; 53: 586-591
91. Mehl AI, Thomson V. The Colorado newborn hearing *screening* project, 1992-1999: on the threshold of effective population – based universal newborn hearing *screening*. *Pediatrics* 2002; 109:117
92. Martínez J.C. El real problema del recién nacido icterico: Nuevas guías de la Academia Estadounidense de Pediatría. *Archivos argentinos de pediatría*, 2005. 103(6): 524-532
93. Shapiro S.M. Definition of the clinical spectrum of kernicterus and bilirubin-induced neurologic dysfunction (BIND). *Journal of perinatology*, 2004; 25(1): 54-59
94. Hansen T, W R. Mechanisms of bilirubin toxicity: clinical implications. *Clinics in perinatology*, 2002. 29(4): p. 765-778

95. Faustino Núñez- Batalla, Pilar Carro- Fernandez. Incidencia de hipoacusia secundaria a hiperbilirrubinemia en un programa de cribado auditivo neonatal universal basado en otoemisiones acústicas y potenciales evocados auditivos. Oviedo. 2008; 59 (3)
96. Suresh G, Lucey JF. Lack of deafness in Crigler-Najjar syndrome type 1: a patient survey. Pediatrics. 1997;100: 9
97. Newman TB, Klebanoff MA. Neonatal hyperbilirubinemia and long-term outcome: another look at the Collaborative Perinatal Project. Pediatrics. 1993;92:651-7
98. Madden C, Rutter M, Hilbert L, Greinwald JH, Choo DI. Clinical and audiological features in auditory neuropathy. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2002;128: 1026-30
99. Shapiro S.M. Definition of the clinical spectrum of kernicterus and bilirubin-induced neurologic dysfunction (BIND). Journal of perinatology, 2004; 25(1): 54-59
100. Conlee J.W, Shapiro SM. Morphological changes in the cochlear nucleus and nucleus of the trapezoid body in Gunn rat pups. Hear Res, 1991; 57(1): 23-30
101. Shaia WT, Shapiro SM, Spencer RF. The jaundiced gunn rat model of auditory neuropathy/dissynchrony. Laryngoscope. 2005;115: 2167-73
102. Wong, V., W.-X. Chen, and K.-Y. Wong, Short-and long-term outcome of severe neonatal nonhemolytic hyperbilirubinemia. Journal of child neurology, 2006. 21(4): 309-315

103. Penn, A.A., et al., Kernicterus in a full term infant. *Pediatrics*, 1994. 93(6): 1003-1006
104. Berlin C.I., Morlet T, Hood L.J. Auditory neuropathy/dyssynchrony: its diagnosis and management. *Pediatric Clinics of North America*, 2003. 50(2): 331-340
105. Yoshikawa, S., et al., The effects of hypoxia, premature birth, infection, ototoxic drugs, circulatory system and congenital disease on neonatal hearing loss. *Auris Nasus Larynx*, 2004. 31(4): 361-8
106. Pruszewicz, A. and I. Pospiech, Low birth weight as a risk factor of hearing loss. *Scand Audiol Suppl*, 2001(52): 194-6.
107. Yoshikawa, S., et al., The effects of hypoxia, premature birth, infection, ototoxic drugs, circulatory system and congenital disease on neonatal hearing loss. *Auris Nasus Larynx*, 2004; 31(4): 361-8
108. Wennberg, R., et al., Brainstem bilirubin toxicity may be potentiated and reversed by modulating pCO₂. *Pediatr Res*, 1992. 31: p. 229.
Campistol, J., et al., Disfunción neurológica inducida por bilirrubina. *Neurología*, 2012; 27(4): 202-211
109. Shapiro S.M., Bilirubin toxicity in the developing nervous system. *Pediatr Neurol*, 2003. 29(5): 410-21
110. Tiensoli, L.O., et al., Triagem auditiva em hospital público de Belo Horizonte, Minas Gerais, Brasil: deficiência auditiva e seus fatores de risco em neonatos e lactentes. *Cad. Saúde Pública*, 2007; 23 (6): 1431-41

111. Carlie Driscoll, Rachael Beswick, Eloise Doherty, Rhea D'Silva, Ann Cross. The validity of family history as a risk factor in pediatric hearing loss. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2015; 79 (5): 654–659
112. Beswick R, Driscoll C, Kei J, Khan A, Glennon S. Which risk factors predict postnatal hearing loss in children, *J. Am. Acad. Audiol*. 2013; 24: 205–213
113. Adem Binnetoğlu, Ali Cemal Yumuşakhuylu, Berat Demir, Tekin Bağlam, Ufuk Derinsu, Murat Sari. Association between Family History and Idiopathic Sudden Sensorineural Hearing Loss. *The Journal of International Advance Otology*. 2015; 11(1): 30-2
114. Korres S1, Nikolopoulos TP, Komkotou V, Balatsouras D, Kandiloros D, Constantinou D, Ferekidis E. Newborn hearing *screening*: effectiveness, importance of high-risk factors, and characteristics of infants in the neonatal intensive care unit and well-baby nursery. *Otol neurotol* 2005; 26(6): 1186-90
115. A. Morant Ventura, M^a I. Pitarch Ribes, F.J. García Callejo, J. Marco Algarra. Retraso en el diagnóstico de hipoacusia en niños. Justificación para instaurar modelos de cribaje. *An Esp Pediatr* 1999; 51: 49-52
116. MN Irisarri. Epidemiología de la hipoacusia neurosensorial en la Comunidad Foral de Navarra. *Anales del sistema sanitario de Navarra*. 1997; 20 (1)
117. Menéndez I, Ponce de León M, Carrillo B, L. Gil. Sorderas neurosensoriales no sindrómicas. Análisis de la herencia en 10 familias. *Rev Cubana Pediatr* 1998; 70 (2)

118. Stevens Wrightson, Md. Universal Newborn Hearing *Screening*. American Family Physician. 2007;75(9):1349-1352
119. Hille ET, Van Straaten HI, Verkerk PH. Prevalence and independent risk factors for hearing loss in NICU infants. Acta Paediatr. 2007; 96(8):1155-8
120. Shahnaz Pourarian, Bijan Khademi, Narjes Pishva, Ali Jamali. Prevalence of Hearing Loss in Newborns Admitted to Neonatal Intensive Care Unit. Iranian Journal of Otorhinolaryngology. 2012; 3 (24): 68
121. Haupt H, Scheibe F, Ludwig C. Changes in cochlear oxygenation, microcirculation and auditory function during prolonged general hypoxia. Eur Arch Otorhinolaryngol 1993; 250: 396-400
122. Jun-ichi Kawada, Yuka Torii, Yoshihiko Kawano, Michio Suzuki, Yasuko Kamiya, Tomomi Kotani, Fumitaka Kikkawa, Hiroshi Kimura, Yoshinori Ito. Viral load in children with congenital cytomegalovirus infection identified on newborn hearing *screening*. Journal of Clinical Virology. 2015; 65: 41–45
123. Egeli E et al. Etiology of deafness at the Yeditepe School for the deaf in Istanbul. Int J Ped Otorhinolaryngol. 2003; 67: 467-471
124. Billings KR, Kenna MA. Causes of pediatric sensorineural hearing loss. Yesterday and today. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 1999; (125): 517-521
125. Cone-Wesson B et al. Identification of neonatal hearing impairment: infants with hearing loss. Ear & Hearing. 2000; 21: 488-507
126. Kountakis SE, Skoulas I, Phillips D, Chang CYJ. Risk factors for hearing loss in neonates: a prospective study. Am J Otolaryngol. 2002; 23: 133-137

127. Das VK. Aetiology of bilateral sensorineural deafness in children. *J Laryngol Otol.* 1988; 102: 975-980
128. Van Naarden K, Decouflé P, Caldwell K. Prevalence and characteristics of children with serious hearing impairment in Metropolitan Atlanta. *Pediatrics* 1999; 103: 570-57
129. Billings KR, Kenna MA. Causes of pediatric sensorineural hearing loss. Yesterday and today. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999; 125: 517-521
130. Cabra J, Moñux A, Grijalva M, Echarri R, Ruiz de Gauna E. Implantación de un programa para la detección precoz de hipoacusia neonatal. *Acta otorrinolaringológica Esp.* 2001; 52: 668-73
131. Pietranton AA, Baum HM. Collecting outcome data: existing tools, preliminary data, future directions. Task Force on Treatment Outcome and Cost Effectiveness. *ASHA.* 1995; 37: 36-8
132. Borkoski Barreiro SA, et al. Resultados de un programa de detección precoz de hipoacusia neonatal. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2012
133. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early and later identified children with hearing loss. *Pediatrics* 1998; 102: 1161-71
134. Yoshinaga Itano Coulter Thomson. The Colorado Newborn Hearing Screening Project: effects on speech and language development for Children with hearing loss. *J Perinatol.* 2000 20: 132-137.
135. Mehl AL, Thomson V. The Colorado newborn hearing *screening* project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing *screening*. *Pediatrics*, 2002. 110(4): 848

136. Hyde ML. Newborn hearing *screening* programs: overview. *J Otolaryngol*. 2005; 34 Suppl 2: 70-78
137. Georgalas C, Xenellis J, Davilis D, Tzangaroulakis A, Ferekidis E. “Screening for hearing loss and middle-ear effusion in school-age children, using transient evoked otoacoustic emissions: a feasibility study”. *J Laryngol Otol*; 2008. 122(12): 1299-304.
138. Lü et ál. “Screening for delayed-onset hearing loss in preschool children who previously passed the newborn hearing screening”. *Int J. Pediatr Otorhinolaryngol*; 2011.75(8): 1045-9
139. Ventura J.M, A.M. Cribado Auditivo Neonatal. Tratado de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello M. Panamericana, Editor. 2007, Editorial Médica Panamericana S.A.: Madrid. 1179-86

GLOSARIO ABREVIATURAS

OMS: Organización Mundial de la Salud

CODEPEH: Comisión para la detección precoz de la Hipoacusia

OEAT: Otoemisiones evocadas transitorias

PEATC: Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral

PEATCa: Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral automáticos

TC: Tomografía axial computorizada

dB: Decibelios

Hz: Herzios

JCIHS: Joint Committee on Infant Hearing

NA: Neuropatía auditiva

UCIN: unidad de cuidados intensivos neoantales

CMV: Citomegalovirus

HNS: Hipoacusia neurosensorial

ECMO: Oxigenación con membrane extracorporea

CAE: conducto auditivo externo

SPL: sound presion level

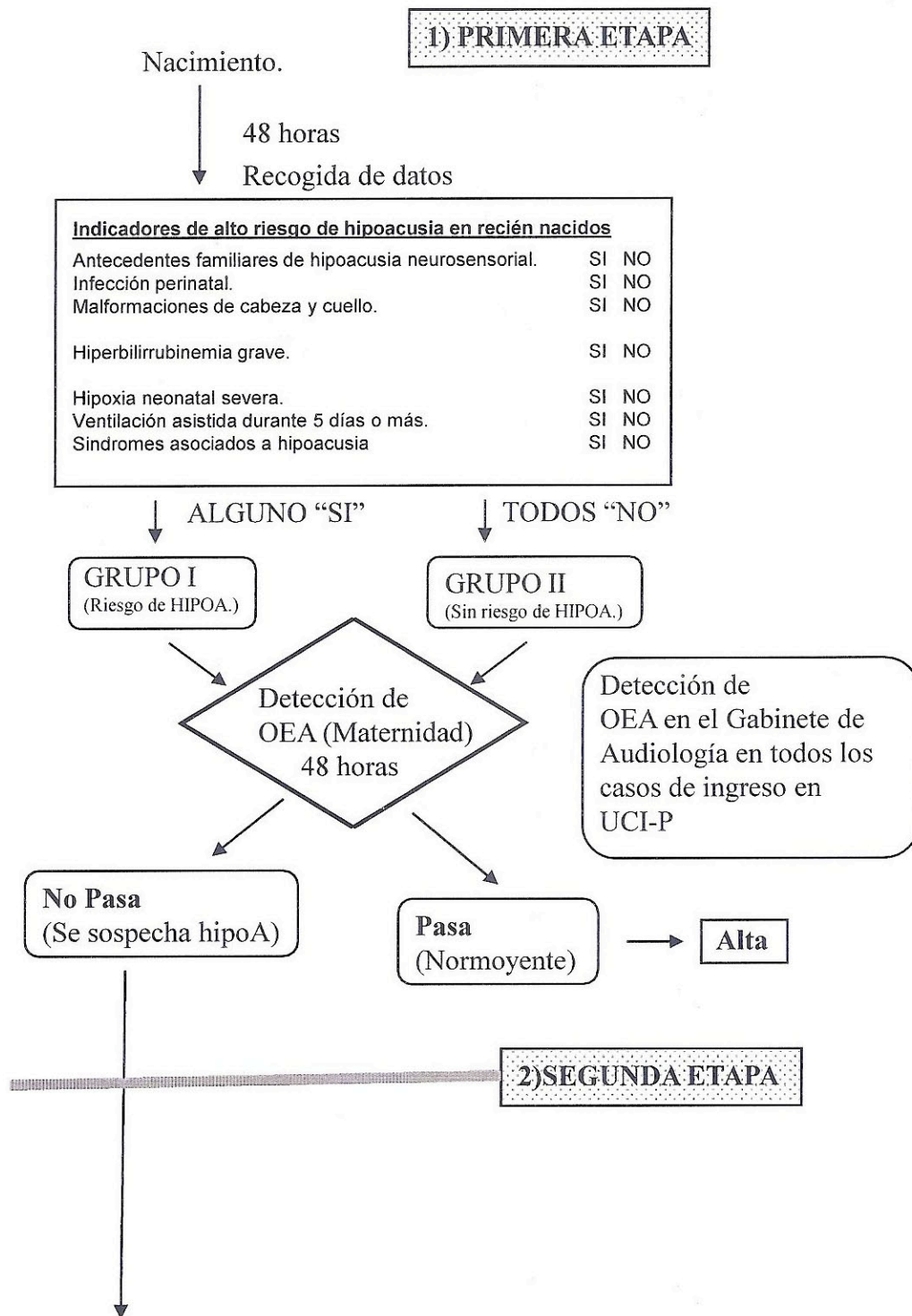
OR: Odds Ratio

IC: intervalo de confianza

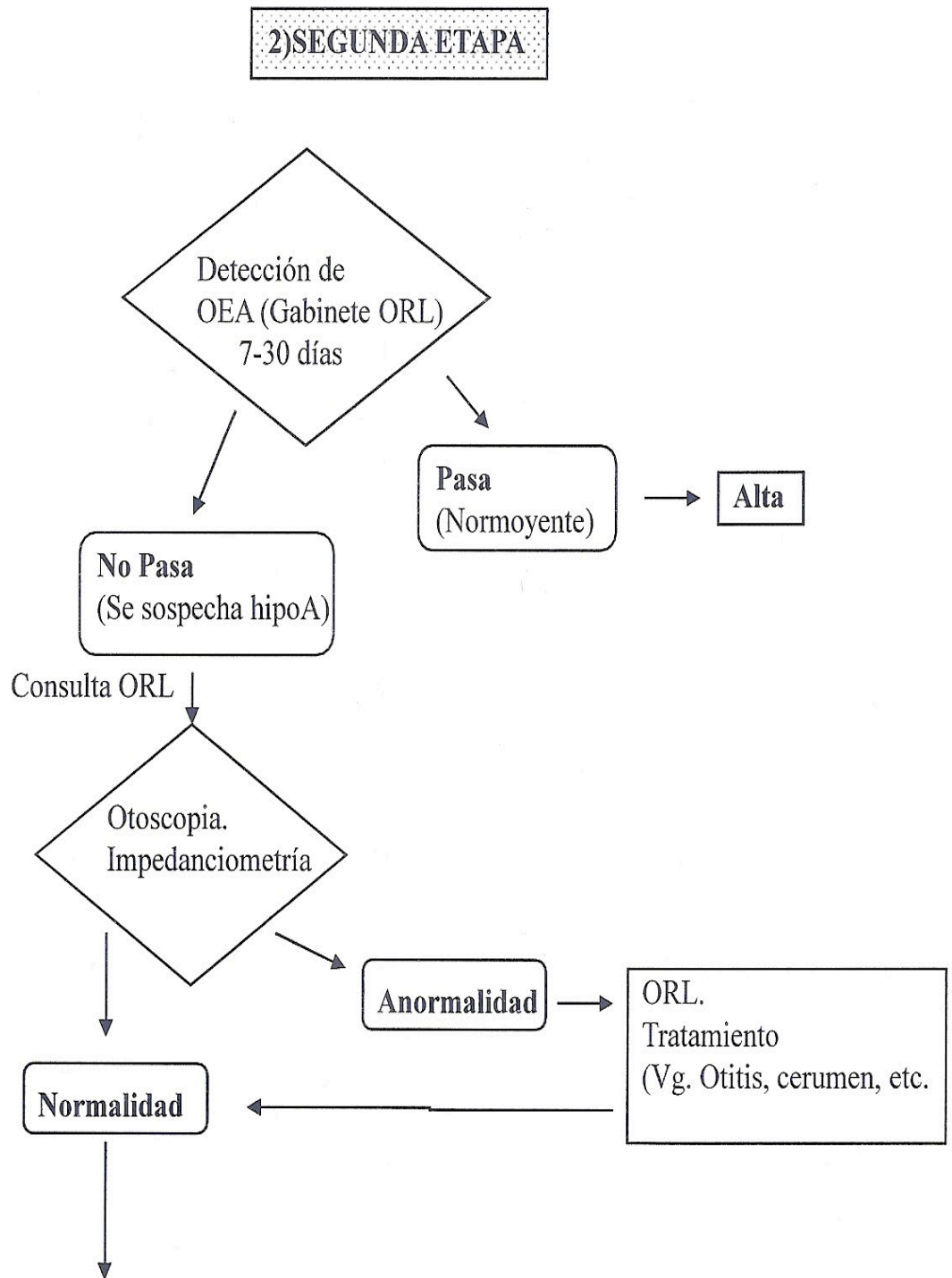
INE: Instituto Nacional de Estadística

ANEXO 1

FASE I. DETECCIÓN PRECOZ DE HIPOACUSIA Sección ORL Materno Infantil de Málaga



FASE I. DETECCIÓN (continuación)



FASE II. CONFIRMACIÓN DIAGNOSTICA

FASE II. CONFIRMACIÓN DIAGNOSTICA

