



UNIVERSIDAD NACIONAL MAYOR DE SAN MARCOS

FACULTAD DE MEDICINA HUMANA

ESCUELA DE POST-GRADO

**Desarrollo del lenguaje expresivo en pacientes con hipoacusia
neurosensorial moderada-severa a profunda por
hiperbilirrubinemia neonatal en el Instituto Nacional de
Rehabilitación entre los años 1999 y 2008**

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN

Para optar el Título de Especialista en Medicina de Rehabilitación

AUTOR

Jessica Elvira Pajaya Revilla

LIMA – PERÚ
2010

ÍNDICE

1. Resumen -----	2
2. Capítulo I -----	3
3. Capítulo II	
Planeamiento del problema -----	4
Marco teórico -----	6
4. Capítulo III	
Métodos -----	19
5. Capítulo IV	
Resultados -----	21
6. Capítulo V	
Discusión -----	29
7. Capítulo VI	
Conclusión y Recomendaciones -----	31
8. Bibliografía -----	32
9. Anexos -----	35

RESUMEN

TITULO: DESARROLLO DEL LENGUAJE EXPRESIVO EN PACIENTES CON HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL MODERADA - SEVERA A PROFUNDA POR HIPERBILIRRUBINEMIA NEONATAL EN EL INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACION ENTRE LOS AÑOS 1999 Y 2008

Introducción: La Hiperbilirrubinemia es uno de los mayores problemas que aparecen en el período perinatal. Entre las secuelas incluye la sordera neurosensorial. Este daño es principalmente de frecuencias agudas.

Los Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral (PEATC) tono click que son la principal prueba diagnóstica, sólo exploran las frecuencias entre 2000 y 4000 Hz, es decir no permiten un conocimiento total del estado audiológico del paciente. De este modo, podrían hacernos realizar un falso diagnóstico de hipoacusia profunda o de sordera neurosensorial cuando en realidad podrían estar conservadas las frecuencias graves.

A pesar de los Programas para la detección precoz, tratamiento y la prevención de la hipoacusia infantil, debido a la selectividad del daño, a la ausencia de estudios sobre las características de la hipoacusia por hiperbilirrubinemia y su detección temprana es que se decide hacer el presente trabajo

Objetivos: Identificar a los pacientes con antecedente de hiperbilirrubinemia que desarrollan lenguaje expresivo a pesar de PEATC tono click que denota hipoacusia neurosensorial severa a profunda.

Material y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo, estudio de casos.

Se revisaron todas las historias clínicas comprendidas entre los años 1999 y 2008 con diagnóstico de hipoacusia neurosensorial y antecedente de hiperbilirrubinemia neonatal.

Resultado: 30 historias clínicas cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión.

El 63.33% de los pacientes logran desarrollar palabras entre 1-4 años; el 46,6% logró frases simples antes de los 4 años; completaron todos los estadios con frases elaboradas el 36.6 %.

PEATC informaron hipovoltaje entre 70 y 90 db en un 24.9 %; el 18.33% mas de 90 db; 56.66 % ausencia de potenciales. El 50 % con audición nula según PEATC lograron emitir palabras antes de los 4 años.

La audiometría denoto que el 50% de los pacientes mostraron audición a una frecuencia de 250 Hz, a una intensidad de 20-40 db; 41.66 % a una frecuencia de 1000 Hz con una intensidad de 70-90 db; 41.66% a una frecuencia de 4000 Hz con una intensidad mayor de 90 db.

Conclusiones:

Los pacientes con hipoacusia moderada-severa a profunda desarrollan lenguaje debido a la audición de frecuencias graves a pesar de la gran caída en frecuencias agudas, lo que no se observa en los pacientes control con hipoacusia neurosensorial por otra causa.

Palabras clave: hipoacusia neurosensorial, hiperbilirrubinemia, potenciales evocados auditivos.

Dedico el desarrollo de este trabajo:

A mi esposo que me brinda apoyo

A mis Padres ejemplares que siempre están presentes

A mis queridos Hermanos, motivo de mi crecimiento

Pero principalmente a Dios por darme esta oportunidad.

CAPITULO I

**TRABAJO DE INVESTIGACION DE SEGUNDA ESPECIALIZACION EN
MEDICINA HUMANA**

**TITULO: DESARROLLO DEL LENGUAJE EXPRESIVO EN PACIENTES
CON HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL MODERADA - SEVERA A
PROFUNDA POR HIPERBILIRRUBINEMIA NEONATAL EN EL INSTITUTO
NACIONAL DE REHABILITACION ENTRE LOS AÑOS 1999 Y 2008**

AUTOR: JESSICA ELVIRA PAJAYA REVILLA

ASESORES: DR. JAIME ALEN MAYCA

DRA. JULIA RADO TRIVEÑO

INSTITUCION: INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACION

CAPITULO II

PLANEAMIENTO DEL ESTUDIO

2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

2.1. Problema

¿Pueden desarrollar lenguaje expresivo, los pacientes con antecedente perinatal de hiperbilirrubinemia, que presentan Hipoacusia Neurosensorial moderada-severa a profunda bilateral, detectada con Potenciales Evocados Auditivos tonos click realizado en el Departamento de Comunicación del Instituto Nacional de Rehabilitación entre los años 1999-2008?

2.2. Justificación

La Hiperbilirrubinemia es uno de los mayores problemas que aparecen en el período perinatal, sobre todo en aquellos niños que presentan otros factores de riesgo. Sus secuelas incluyen déficits neurológicos como el Kernícterus, que se caracteriza por encefalopatía generalizada y sordera neurosensorial. A pesar de la introducción de la fototerapia y la exanguinotransfusión como tratamiento del Kernícterus, se siguen observando hipoacusias neurosensoriales como secuelas frecuentes de esta entidad, incluso en ausencia de otras alteraciones neurológicas (4).

La pérdida de audición en el niño tiene como consecuencia una falta de habilidad en la adquisición del habla, trastornos de la voz y alteraciones en el uso del lenguaje, lo que conlleva un retraso en el aprendizaje y una repercusión psicológica, tanto en su carácter como en su comportamiento, que dependen de la intensidad y del grado de afección de la vía auditiva (1). Estas repercusiones de la hipoacusia infantil y la incidencia de sordera, son datos suficientes para despertar alarma social, por lo tanto se vio la necesidad de llevar a cabo estrategias de detección precoz (cribado o *screening*) de la hipoacusia en el recién nacido, cuyo objetivo es la detección y tratamiento precoz (2). El diagnóstico temprano de la hipoacusia infantil constituye la primera fase del tratamiento, ya que su pronóstico es mejor cuanto más temprano se establezca una estrategia terapéutica encaminada a estimular la organización neurosensorial de la vía y

los centros auditivos, ya sea a través de estímulos acústicos o de otras vías sensoriales.(1).

Los Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral (PEATC) tono click son la principal prueba diagnóstica de la hipoacusia, aunque sólo exploran las frecuencias entre 2000 y 4000 Hz y no permiten un conocimiento total del estado audiológico del paciente. Teniendo en cuenta que el daño neurosensorial por hiperbilirrubinemia es principalmente de frecuencias agudas, podrían hacernos realizar un falso diagnóstico de hipoacusia profunda o de sordera neurosensorial cuando en realidad podrían estar conservadas las frecuencias graves.

Cuando haya falta de respuesta en los PEATC será necesario realizar pruebas audiométricas, cuando la edad lo permita, para realizar una correcta valoración de la curva audiométrica del paciente (4) o la realización de PEA de estado estable.

Así, se han elaborado Programas para la detección precoz, tratamiento y la prevención de la hipoacusia infantil. El Joint Committee on Infant Hearing y la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) recomiendan el uso de Otoemisiones Acústicas Evocadas (OEA) y Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral (PEATC ó Brainstem Evoked Response Audiometry – BAER-BERA) con este fin (3, 5, 6, 27); sin embargo hay que tener en cuenta la especificidad del daño causada por la hiperbilirrubinemia.

Esto nos hace pensar que la selectividad del daño sensorial (frecuencias agudas) y las características del PEATC (exploran las frecuencias entre 2000 y 4000 Hz), no permiten la detección temprana adecuada de hipoacusia por hiperbilirrubinemia, por lo tanto influye en el posterior desarrollo del habla en estos niños. Muchos de los niños son catalogados como sordos o hipoacusicos severos, pero la evolución muestra desarrollo de lenguaje expresivo no esperado para tal pérdida, por lo tanto el diagnóstico adecuado y temprano influye en el posterior desarrollo del lenguaje y la colocación de audífonos acorde con los restos de audición detectada.

Existen varios estudios sobre la aplicación de OEA y/o PEATC para la detección temprana de hipoacusia en neonatos con o sin factores de riesgo y sobre la eficacia de los programas aplicados (7, 8, 9, 13, 15, 16, 17, 18, 20, 21, 23, 26), pero muy pocos estudios sobre hipoacusia e hiperbilirrubinemia neonatal y screening (12, 14, 22); sin

embargo no hay ningún estudio sobre las características de la hipoacusia por hiperbilirrubinemia y su detección temprana.

2.3. HIPOTESIS

Los pacientes con antecedente de hiperbilirrubinemia neonatal con diagnóstico de hipoacusia NS moderada-severa a profunda por PEATC tonos click pueden desarrollar lenguaje expresivo porque el daño neurosensorial es principalmente en frecuencias agudas

2.4. OBJETIVOS

2.4.1. Objetivo general:

Identificar a los pacientes con antecedente de hiperbilirrubinemia que desarrollan lenguaje expresivo a pesar de PEATC tono click que denota hipoacusia neurosensorial moderada- severa a profunda.

2.4.2 Objetivos específicos:

- Determinar las características de daño (frecuencias agudas o graves) en pacientes con antecedente de hiperbilirrubinemia
- Determinar el nivel de desarrollo del lenguaje expresivo en pacientes hipoacusicos

2.5. MARCO TEORICO

SISTEMA AUDITIVO:

SISTEMA AUDITIVO: Anatomía

El oído externo está formado por el pabellón auricular, el conducto auditivo externo y el tímpano. El oído medio es una cavidad llena de aire en la cual se encuentra la cadena de huesecillos constituida por el martillo, el yunque y el estribo. Uno de los extremos del martillo se encuentra adherido al tímpano mientras que el estribo está unido a las paredes de la ventana oval. La trompa de Eustaquio une el oído medio con las vías respiratorias lo que permite igualar la presión a ambos lados de la membrana timpánica. En el oído interno se encuentra la cóclea que es un conducto rígido en forma de espiral de unos 35 mm de longitud. El interior del conducto está dividido en sentido longitudinal por la membrana basilar y la membrana vestibular conformando tres compartimientos o rampas: Vestibular, timpánica y la rampa media o conducto coclear. La rampa vestibular y timpánica se interconectan en el vértice del caracol a través del helicotrema y contienen perilinfa mientras que la rampa media contiene endolinfa. La base del estribo a través de la ventana oval está en contacto con el fluido de la rampa vestibular mientras que la rampa timpánica termina en la cavidad del oído medio a través de la ventana redonda.

En el interior de la rampa media a lo largo de la membrana basilar desde la base hasta el vértice de la cóclea se encuentra el órgano de Corti que está constituida por células que en su superficie presentan prolongaciones o cilios (estereocilios) por lo que se les conoce como células ciliadas; por encima de las mismas se encuentra ubicada la membrana tectoria dentro de la cual se alojan los estereocilios. A las células ubicadas en el lado interno del órgano de Corti se les conoce como células ciliadas internas (aproximadamente 3 500) acomodadas en una sola fila, mientras que las células ciliadas externas (aproximadamente 12 000) se ubican en tres a cuatro filas en el lado externo. La rama auditiva del VIII par está constituida por aproximadamente 40 000 - 50 000 fibras nerviosas, de las cuales más del 90% son aferentes y de estas más del 90% hacen sinapsis con las células ciliadas internas.

La gran mayoría de fibras eferentes y menos del 10% de las aferentes hacen sinapsis con las células ciliadas externas. El cuerpo neuronal de las fibras aferentes se encuentra en el ganglio espiral dentro de la cóclea. (29)

SISTEMA AUDITIVO: Fisiología

Las ondas sonoras son dirigidas por el pabellón auricular hacia el conducto auditivo externo y al impactar contra la membrana timpánica producen vibraciones que son transmitidas por la cadena de huesecillos haciendo presión sobre la ventana oval, provocando movimientos ondulares de la perilinfa y por lo tanto de la membrana basilar y del órgano de Corti que a su vez desplaza a los estereocilios permitiendo el ingreso de iones y despolarizando a las células ciliadas. Esta despolarización promueve la liberación de mediadores químicos (probablemente colinérgicos) que generan potenciales de acción que se transmiten a través del nervio auditivo hacia el tronco encefálico donde hacen sinapsis en diversos núcleos para finalmente dirigirse al área auditiva de la corteza del lóbulo temporal donde toda la información es procesada.

Las propiedades físicas de las ondas sonoras son la frecuencia o tono que se mide en ciclos por segundo o Hertz (Hz) y la amplitud o volumen que se mide en decibeles (Db). El oído humano es capaz de percibir las vibraciones sonoras en frecuencias comprendidas entre los 20 y 20 000 Hz y hasta 130 Db de amplitud; los screening auditivos sólo evalúan las características de la voz humana que en una conversación corriente tiene una frecuencia entre 500 y 4 000 Hz con una amplitud de 20 a 30 Db. Esto explica el por qué muchos niños reaccionan a diversos sonidos pero tienen pruebas con resultados anormales (29).

DESARROLLO DEL LENGUAJE VERBAL EN EL NIÑO

ETAPAS DEL DESARROLLO DEL LENGUAJE

Tomando en cuenta los aportes de diferentes investigadores como Lenneberg, 1967; Brown y Frazer, 1964; Bateson, 1975; Stampe e Ingram, 1976; Einsenson, 1979; Bruner, 1976 y muchos otros, el desarrollo del lenguaje se divide en dos etapas principales:

- Etapa Prelingüística
- Etapa Lingüística

Cada una de estas etapas va marcando el surgimiento de nuevas propiedades y cualidades fonéticas, sintácticas y semánticas a medida que el niño crece.

1. Etapa Prelingüística

Denominada también como la etapa preverbal, comprende los primeros 10 a 12 meses de edad. Se caracteriza por la expresión buco-fonatoria que de por sí apenas tiene un valor comunicativo.

2. Etapa Lingüística

Este periodo se inicia con la expresión de la primera palabra, a la que se le otorga una legítima importancia como el primer anuncio del lenguaje cargado de un propósito de comunicación.

Desarrollo preverbal de forma y contenido (0-12 meses) (32)

Stark (1979) diferencia entre el primer año de vida seis estadios, que se usan para describir los acontecimientos que preceden al lenguaje.

Estos son:

Vocalizaciones reflejas. Aproximadamente desde el nacimiento a las seis semanas. Las vocalizaciones tienen una naturaleza automática, se producen como respuestas a un estímulo (p.ej. sensación de malestar) y no requieren procesamiento mental. Por ejemplo grito, lloro. En este estadio los sonidos son predominantemente nasales, prevocales o aproximaciones consonánticas.

Balbuceo y sonrisa (6-16semanas). Se caracteriza por el balbuceo y las risas. Continúan presentes algunos sonidos reflejos, pero el niño empieza a emitir sonidos para expresar satisfacción o placer. Usualmente, al principio el balbuceo y las risas son

provocadas por un adulto u otro niño; mas adelante se presentan también en situaciones en las que no hay estimulación social, como por ejemplo el juego egocéntrico. Continúa la producción de sonidos nasales con algunas aproximaciones a consonantes. Estas prevocales y preconsonantes pueden alternarse y no se reconocen todavía silabas.

Juego vocal (16-30 semanas). Se caracteriza por la experimentación con la voz (registro e intensidad). El limitado repertorio vocal o reflejo de amplia hasta incluir sonidos consonánticos. El niño juega con las expresiones, pero no tiene intención comunicativa clara; sí puede asociarse a juego social o egocéntrico. Probablemente, las vocalizaciones se refuerzan y controlan con sensaciones kinestésicas combinadas con aspectos sociales agradables. Mas tarde, las sensaciones auditivas asociadas a producción de sonidos se convierten en placer y refuerzo. Hacia los seis meses comienza a manifestarse un balbuceo caracterizado por largas series de segmentos silábicos que se parecen a las silabas de adultos, solamente por el hecho de que se combina consonante y vocal. La prosodia todavía no se parece a la del adulto. Los sonidos, su duración, la frecuencia, las pausas, las inflexiones de voz, son todavía claramente diferentes de las del adulto.

Balbuceo reduplicado (31-50 semanas). El balbuceo reduplicado, también denominado balbuceo canónico, se reconoce fácilmente porque se caracteriza por series silábicas de consonante-vocal (C-V). Aquí ya las silabas empiezan a parecerse a la fonética adulta, tanto por las consonantes y vocales como por la duración de la silaba, la intensidad de la voz y las inflexiones, la tensión articulatoria y también la prosodia. Aunque las palabras no sean comprensibles parecen imitar las palabras del adulto, sobre todo cuando se producen dentro de una situación de interacción con éste.

Balbuceo variado (10-14 meses). Además de balbuceo variado, también se denomina jerga expresiva. El balbuceo variado se diferencia del reduplicado, del estadio previo, en que el niño empieza a utilizar toda una variedad de consonantes y vocales en cada serie de silabas, y el repertorio no se limita a series de C-V, sino que muchos utilizan C-V-C. La prosodia y la mayoría de fonemas se parecen a las del adulto.

Enunciados de una palabra (inicio sobre los 10-12 meses). Acaba sobre los 18 meses, que es cuando el niño utiliza enunciados que superan una palabra. En este estadio las palabras y las expresiones son similares a las de los adultos y se usan en referencia a

situaciones particulares u objetos. Para producir las primeras palabras reales, el niño tiene suficiente control sobre el mecanismo articulatorio para producir los fonemas de una manera consistente.

Desarrollo preverbal del uso del lenguaje (32)

Se han descrito tres estadios de desarrollo preverbal (Bates, 1976; McCormick y Schiefelbusch, 1990):

Estadio prelocutivo. Se corresponde con los estadios 1-2 de Stark. Se caracteriza por prelocuciones que son acciones por medio de las cuales, de manera no intencional, se comunica una necesidad y el resultado es un cambio en la conducta del cuidador que introduce la necesidad.

Estadio elocutivo. Este estadio corresponde al estadio 3-5 de Stark. Se caracteriza por las ilocuciones, convencionales, socialmente reconocidas como señales o verbales, para captar la atención del adulto. En el estadio elocutivo (entre 4 y 10 meses), el niño empieza a usar la comunicación no verbal para sus propios intereses y necesidades.

Estado locutivo. Se corresponde con las primeras palabras. Las locuciones, palabras con significado, se utilizan expresamente (intencionalmente), a la vez que el niño también empieza a utilizarlas. El niño ha aprendido a utilizar el lenguaje no verbal para regular la conducta de los otros, para interactuar a nivel social, para centrar la atención en él mismo, en un objeto o en una acción. A la vez, el niño ha empezado a utilizar sus primeras palabras con significado, es capaz de iniciar nuevos temas a nivel verbal y no verbal, pero está limitado a los temas de los objetos que están presentes. Además, se adapta a mantener turnos con un interlocutor social y es capaz de mantener el tema, como máximo, durante uno o dos turnos.

Desarrollo gramatical y semántico (32)

Los años preescolares (1-5 años): después del primer año, Brown (1973) diferencia siete estadios.

Pre estadio I. Corresponde al estadio 6 de Stark, al principio estadio locutivo: entre los meses 10-20 meses. El pre estadio I tiene dos fases:

Fase I. Primera palabra. El niño acaba de empezar a representar objetos, acontecimientos y relaciones, usando enunciados de una palabra. Las palabras en este estadio se parecen a las palabras o frases adultas, y son usadas de manera consistente en referencia a la situación particular de un objeto. En este nivel de adquisición del lenguaje los enunciados de una palabra se usan en combinación o en yuxtaposición con la jerga expresiva, y es también típico que el niño haga aproximaciones a las palabras adultas en sus repertorios. El final del preestudio I se caracteriza no solo porque el niño alcanza el uso de palabras aisladas para representar objetos, acontecimientos y relaciones, sino también porque empieza a reconocer que dos palabras se pueden unir, para expresar una combinación de ideas.

Fase palabra media. Viene señalada por la aparición de enunciados sucesivos y encadenados, enunciados de una palabra con un incremento rápido del vocabulario y de la frecuencia del habla.

Estadio I. Se caracteriza por el inicio de la utilización de enunciados de dos palabras. Edad, 16.31 meses. Una vez que el niño ha utilizado enunciados sucesivos de una palabra: mamá, guapa, aquí, hola. En ocasiones comienza a crear enunciados de dos palabras que representan ambos conceptos representados, previamente, por dos enunciados: mamá ven. A nivel prosódico, los enunciados de dos palabras son diferentes de los de una. La prosodia va a más con la segunda palabra. Al final del estadio I, el niño empieza a dominar y utilizar con una cierta frecuencia enunciados nombre + verbo. El niño que ha completado bien el estadio de Brown utiliza enunciados de dos palabras con facilidad y, en algunas ocasiones, enunciados de 3 o 4 palabras, y ha incrementado el vocabulario expresivo.

Estadio II. Edad, 21-35 meses. El incremento de longitud del enunciado se acompaña de la emergencia de las formas en plural, del verbo en presente (o en infinitivo) y del uso de la copula *es*, uso de la palabra /no/ con el objetivo de negar una frase entera, uso ocasional de las preposiciones (dentro, sobre) y nuevas formas de formular preguntas (que?, en donde?).

Estadio III. Edad, 24-41 meses. El incremento de la longitud viene acompañado de la emergencia de los demostrativos (ese, aquel), artículos, modificadores de cantidad (mucho, algo), posesivos (su, suyo, mío), adjetivos (grande, caliente, rojo) formas compuestas de verbos y en presente (ha caído, ha marchado) y uso frecuente de elementos negativos (no, no puedo, no quiero).

Estadio IV. Edad, 28-48 meses. En este nivel, en todas las frases se incluye el sujeto o un nombre. Se utilizan también artículos, adjetivos posesivos y demostrativos, de manera ocasional, pero no obligatoria. En ocasiones se utiliza de manera correcta el pasado (comí, corría). Se han podido adquirir otras formas verbales (el perro esta corriendo). Se utilizan, en ocasiones, los verbos auxiliares. Las preguntas emergen en este estadio, añadiéndose a las que ya utiliza, como *qué, en dónde, por qué, quién, cómo*.

Estadio V. edad, 35-52 meses. Se usan correctamente las formas irregulares de los verbos en pasado, las diferentes formas verbales y los artículos. Utiliza formas no complejas de negación y formas verbales.

Estadio V avanzado. Edad, 41 meses y mayores. Progresa en las formas verbales.

HIPERBILIRRUBINEMIA NEONATAL (10, 11, 12, 19)

Historia

La primera observación del efecto de la hiperbilirrubinemia sobre el sistema nervioso central (SNC) data de 1847, cuando Hervieux describió la coloración de los núcleos del tronco cerebral en niños que murieron de enfermedad hemolítica del recién nacido. En 1903, Schmorl denominó este fenómeno con el nombre de "Kernícterus", término utilizado posteriormente para describir el cuadro clínico de un niño con encefalopatía generalizada y sordera neurosensorial, como resultado de la ictericia provocada por la hemólisis eritrocitaria. (12)

En la actualidad, el Kernícterus es una enfermedad poco frecuente debido al tratamiento precoz de la hiperbilirrubinemia con fototerapia y la Exanguíneo Transfusión, pero la hipoacusia neurosensorial aislada post-hiperbilirrubinemia neonatal no es rara.

Ictericia

Es un signo común ocasionado primariamente por la bilirrubina no conjugada producida por la fragmentación de la hemoglobina liberada por los glóbulos rojos al hemolizarse. De tal manera que la cantidad de hemoglobina producida está en relación directa con la cantidad de glóbulos rojos que se destruyen.

Normalmente el 1% de la sangre circulante es hemolizado diariamente. Esto genera 0,15 gr. de hemoglobina que se transforma en 5 mg. de bilirrubina a los que se suma 1 gr. mas de otros pigmentos hemáticos.

Normalmente esta cantidad de bilirrubina es conjugada en el hígado con el ácido glucorónico por acción de la glucoroniltransferasa y es eliminado junto con la bilis como bilirrubina directa. Sin embargo por sobreproducción de hemoglobina o por fallas en la conjugación, pueden aumentar considerablemente y cuando sobrepasan los 6 mg% la ictericia se hace presente.

El Kernícterus es el resultado de la penetración de la bilirrubina libre no conjugada en el tejido cerebral ocasionando daños neurotóxicos.

Factores que condicionan niveles altos de bilirrubina:

I) Por Sobreproducción

- Fisiológico
 - Aumento de la destrucción de células sanguíneas
 - Sangre adicional recibida desde la placenta
- Eritroblastosis fetal
- Hemorragia bloqueada
- Cefalohematoma
 - Equimosis por traumatismo de parto
 - Hemorragia pulmonar
 - Ingestión de sangre placentaria o materna
 - Retención de meconio por hipomotilidad intestinal del prematuro.
- Anomalía eritrocitaria congénita con aumento de la hemólisis
- Dificultades enzimáticas congénitas
- Anemia hemolítica por drogas
- Hemólisis por infección

II) Por interrupción o demora en la conjugación

- Inmadurez o defecto del sistema enzimático de la glucoronil transferasa
- Factores metabólicos
 - Hipoxia o anoxia
 - Hipoglucemia
 - Hipotermia
 - Hipotiroidismo
- Esteroides maternos (hormona normal eliminada por la leche)
- Lesiones del hepatocito causadas por infección o drogas

III) Por perturbación en la excreción

- Hepatitis causadas por virus, bacterias o protozoos
- Obstrucción congénita de los conductos biliares
- Hipoxia
- Errores metabólicos congénitos
- Colestasis relacionada con alimentación parenteral

La ictericia se investiga cuando:

- Aparece en las primeras 12 horas de vida
- Es mayor a 10 mg% a las 18 hs de nacido
- Los ascensos son mayores a 3 mg cada 12 hs.
- Niños pre-termino con niveles de bilirrubina mayores a 12 mg%
- Niños a termino con mas de 15 mg%
- Acentuación brusca de la ictericia después del 3er. o 4to. día de nacimiento.

PATOLOGÍA: HIPOACUSIA POR HIPERBILIRRUBINEMIA

Se denomina hipoacusia sensorial cuando se produce alteración en el órgano de Corti e hipoacusia neural cuando el compromiso está en las vías nerviosas. Las células ciliadas del órgano de Corti son muy susceptibles a eventos hipóxicos isquémicos, drogas

ototóxicas, ruido excesivo, traumatismos craneales, infecciones como meningitis que a través del acueducto coclear permiten el ingreso de bacterias o toxinas al oído interno.

Fisiopatología de la hipoacusia por hiperbilirrubinemia

La afectación neurosensorial aparece como resultado del aumento de la bilirrubina indirecta en la circulación, pero no se ha demostrado una relación directamente proporcional de este valor con la afectación que produce. De esta forma se encuentran pacientes con signos de afectación cerebral con niveles de bilirrubina de 8 mg/dl, mientras que pacientes con niveles superiores a 25 mg/dl pueden tener un desarrollo normal. Este efecto podría deberse a la interrelación con una serie de factores adicionales que potenciarían el efecto de la bilirrubina. Algunos estudios clínicos han demostrado que entre los recién nacidos con hiperbilirrubinemia hay una frecuencia de afectación audiológica mucho mayor si presentan otros factores de riesgo como prematuridad, bajo peso al nacer, asfixia, acidosis metabólica o infecciones perinatales. En estos pacientes niveles de bilirrubina superiores a 14 mg/dl dan un riesgo de hipoacusia en el 30% de los casos. El mecanismo de la neurotoxicidad de la bilirrubina y a qué niveles actúa en el SNC no los conocemos todavía.

Para producir el efecto neurotóxico, la bilirrubina debe atravesar la barrera hematoencefálica (BHE). Tanto estudios *in vitro*, como los más recientes *in vivo* han demostrado que la bilirrubina libre puede atravesar la BHE por dos vías:

- 1) En el caso de una BHE intacta: por su posibilidad de liposolubilidad que es mayor *in vivo* que *in vitro*. Wennberg planteó la hipótesis de que es la consecuencia de las propiedades de detergente del monoanión de bilirrubina libre.
- 2) En el caso de una BHE lesionada: por el efecto de la bilirrubina unida a albúmina.

Las dos vías de entrada coexisten en algunas circunstancias. Las lesiones neurotóxicas producidas en el SNC pueden deberse a la acción de la bilirrubina potenciada por otros factores metabólicos patológicos (acidosis, hipoxia, hipercapnia, hiperosmolaridad, etc.) o ser una suma del efecto de todos ellos.

Estudios *in vitro* de tejido neural han demostrado que la bilirrubina puede alterar muchas funciones celulares:

- Modificación del metabolismo energético.

- Lesión morfológica y funcional de la membrana celular.
- Alteración de la función de enzimas intracelulares: Na⁺, K⁺ ATPasa, glutamato descarboxilasa, lactato deshidrogenasas, proteinquinasas, etc.
- Inhibición de la síntesis de ADN y proteínas.
- Modificación del metabolismo de los carbohidratos.
- Alteración de la síntesis de neurotransmisores.

Factores importantes en la aparición de estos efectos son probablemente el flujo de entrada y de salida de la bilirrubina, capacidad de clearance de la bilirrubin-oxidasa mitocondrial, la precipitación de ácido bilirrubínico en las organelas celulares y su fijación en las membranas y factores adicionales locales como por ejemplo el pH.

La reversibilidad de la neurotoxicidad observada tanto en algunos modelos experimentales como en estudios clínicos tiene gran interés. Queda por demostrar cuáles son los mecanismos de protección celular frente a la toxicidad de la bilirrubina y si la exposición prolongada provoca una afectación neuronal permanente.

Otro punto que desconocemos es el lugar exacto donde se produce la lesión neurológica.

Estudios *postmortem* en ratas evidenciaron que las regiones más afectadas son: *Striatum*, *globos palidus*, *hipocampus*, sustancia negra, pares craneales (III, VII, VIII), núcleos del tronco cerebral y el núcleo dentado del cerebelo. Estos hallazgos concuerdan parcialmente con los encontrados por Turke en la autopsia de pacientes que sufrieron hiperbilirrubinemia; las regiones más afectadas son los núcleos grandes del cerebro: ganglios basales (*globus palidus*), tálamo, subtálamo, cerebelo e hipocampus y más raramente en el córtex de forma difusa. En los estudios clínicos se ha intentado concretar el lugar de la lesión mediante la utilización de la resonancia nuclear magnética (RNM) evidenciándose una señal hiperintensa en ganglios basales, cápsula interna y tálamo. No se sabe el mecanismo que provoca el aumento de intensidad en estas regiones y por qué éste aparece en algunos casos en T1 y en otros casos en T2.

En los estudios con microscopía óptica se observa una coloración amarillenta de las neuronas y una reducción de los cuerpos celulares, incluso con necrosis de los mismos, que produce una disminución del volumen de los núcleos cocleares del tronco cerebral. Estos fenómenos son más severos en los recién nacidos prematuros con enfermedad

hemolítica (en especial si es por incompatibilidad Rh) y con Hb disminuida previa a la hemólisis.

En algunas ocasiones también se ha observado una desmielinización de las fibras ascendentes de la vía auditiva. Existe todavía controversia sobre qué zona de la vía auditiva es la más afectada. Fisch cree que la caída típica de las frecuencias agudas en el audiograma en estos niños con hiperbilirrubinemia neonatal se debe a una mayor susceptibilidad para lesionarse de las células responsables de estas frecuencias en los núcleos cocleares. En cambio, Schuknecht cree que es debido a los daños en la cóclea. Pero la mayoría de los autores han demostrado la presencia de OEA en estos niños que estaría a favor de una integridad de la función coclear. En la electrococleografía, aunque los potenciales microfónicos cocleares son normales, la relación entre el potencial de acción y el de sumación aparece alterado lo que estaría a favor de la teoría de una afectación coclear.

Sin embargo la cantidad de bilirrubina no influye para establecer un pronóstico de hipoacusia, por ello se cree en una sensibilidad individual para la bilirrubina (33).

La afectación de la vía auditiva ha sido bien demostrada por los PEATC, que en la actualidad es la prueba diagnóstica más empleada en estos niños. También han sido útiles para poner en evidencia las alteraciones de las vías auditivas tanto a nivel coclear como retrococlear hasta el tronco cerebral provocadas por la hiperbilirrubinemia (latencias prolongadas y ondas aplanadas), y demostrar la reversibilidad de estas alteraciones tras la exanguinotransfusión. Los PEATC también han demostrado la no reversibilidad de las alteraciones en algunos de estos pacientes a pesar de un correcto tratamiento. Kuriyama defiende las alteraciones de los PEATC como criterio para la indicación de exanguinotransfusión en aquellos pacientes con niveles moderados de bilirrubina, pero inferiores a los protocolarizados.

La hipoacusia varía según la afectación nerviosa, pudiendo ser desde leve (20-40 dB) hasta profunda (>80 dB).

El aspecto típico de hipoacusia NS por hiperbilirrubinemia es el de hipoacusia neurosensorial con caída en frecuencias agudas (>2000 Hz) y se instaura habitualmente en el período neonatal. Se desconocen las causas del por qué existe recuperación progresiva (meses o años) en algunos pacientes, mientras que en otros queda una

hipoacusia persistente. Así mismo, se desconoce por qué en algunos casos se desarrolla una hipoacusia tardía progresiva.

EVALUACION (28):

El estudio de la hipoacusia en los lactantes requiere de la utilización de pruebas audiológicas que aporten información objetiva acerca de la función de la vía auditiva, debido a que no podemos contar con la colaboración del paciente.

Como tamizaje se utilizan las otoemisiones acústicas (OEA) que pueden ser transientes o de producto de distorsión, y los potenciales evocados auditivos (PEA) automatizados, los cuales se pueden realizar desde recién nacidos. La batería de pruebas audiológicas se utilizan en forma conjunta, porque no hay una prueba única que nos determine el sitio de la lesión y la severidad de ésta.

I.- MÉTODOS OBJETIVOS (1)

Estos métodos tienen la ventaja de que pueden realizarse desde los primeros días de vida, con independencia del estado mental del niño o del tipo de deficiencia auditiva o conductual que presente, y permiten obtener una información topográfica de la localización de la lesión en la vía auditiva.

a) Impedanciometría

1. Timpanometría: Se somete al tímpano a presiones de aire variable, registrando las variaciones de compliancia del sistema tímpano-oscicular. Esto permite la valoración del estado del oído medio y de la función tubárica.

2. Reflejo estapedial: la estimulación del oído por vía acústica llega al núcleo del nervio facial, produciendo una contracción del músculo del estribo de los dos oídos. En un oído normal, la contracción del músculo estapedial se produce cuando la intensidad del estímulo es superior a 85 dB del umbral audiométrico, lo que puede dar una idea del nivel auditivo del niño. Si está presente, permite descartar una hipoacusia profunda.

b) Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC) (1,28)

Representan las variaciones de voltaje que se producen en la vía auditiva, con una latencia entre 1 y 10 ms, tras una breve estimulación acústica.

El estudio de las latencias y la configuración de las ondas del PEATC permite una valoración topográfica de la lesión y del umbral auditivo.

Se acepta que la onda I se genera en el nervio acústico, la onda II en los núcleos corticales, la onda III en el complejo olivar superior, la onda IV en el lemnisco lateral y la onda V en el colículo inferior; esta última es la más constante y determina el umbral de audición del potencial, que es superior al umbral tonal en aproximadamente 10-20 dB.

Los PEATC tonos click son la principal prueba diagnóstica de la hipoacusia, aunque sólo exploran las frecuencias entre 2000 y 4000 Hz y no permiten un conocimiento total del estado audiológico del paciente. La característica caída de las frecuencias agudas evidenciadas en los audiogramas podrían hacernos realizar un falso diagnóstico de hipoacusia profunda cuando en realidad podrían estar conservadas las frecuencias graves. En los casos de falta de respuesta en los PEATC será necesario realizar pruebas audiométricas, cuando la edad lo permita, para realizar una correcta valoración de la curva audiométrica del paciente o en todo caso PEA estado estable para determinar el umbral auditivo y PEA tonos Burst para determinar características del impulso nervioso en las vías auditivas.

Existen tres tipos de estímulos para realizar los PEA:

- **PEA con un estímulo click:** éste hace un barrido de toda la vía auditiva, haciendo énfasis en las frecuencias comprendidas entre 2.000 y 4.000 Hz, por lo que permite evaluar la zona basal, quedando sin evaluar la zona del vértice (500 a 2.000 Hz)
- **PEA con estímulo tone burst:** permite la evaluación de la zona de frecuencias de la franja conversacional (entre 500, 1.000 y 2.000 Hz).
- **PEA tipo estado estable:** con él se pueden obtener respuestas en 500, 1.000, 2.000, 4.000 Hz generando un registro audiométrico eléctrico muy cercano al umbral auditivo. La especificidad de esta prueba es directamente proporcional al grado de pérdida.

c) Electrocoqueografía

Registra las variaciones del potencial de acción en la cóclea y en el nervio auditivo tras la estimulación con clicks o tonos puros.

d) Otoemisiones acústicas (OEA)

Descritas por Kemp en 1978, son sonidos generados por las células ciliadas externas del órgano de Corti.

Las OEA son sonidos de baja intensidad que se pueden detectar en el conducto auditivo externo. aparecen como subproducto de la actividad normal del oído y se pueden dividir en espontáneas (SOAE) y evocadas por un click o un impulso tonal (EOAE), siendo éstas últimas las utilizadas para el cribado neonatal, ya que su presencia indicaría la existencia de un umbral tonal audiométrico inferior a 30-40 dB.

Todo oído con un umbral de aparición de la onda V de los PETC mejor que 30 dB HL genera OEA lo que permite detectar la presencia de hipoacusia cuando el umbral supera 30 dB HL. Sus dos aplicaciones clínicas principales son el despistaje de la hipoacusia neonatal y la monitorización de la ototoxicidad.

Las OEA se utilizan para evidenciar la buena funcionalidad de la cóclea; ya que la coclea también puede presentar alteraciones por disfunción de las vías eferentes dependientes del tronco cerebral.

II.- MÉTODOS AUDIOMÉTRICOS SUBJETIVOS O CONDUCTUALES (1)

a. Audiometría tonal

1. Del nacimiento a los 18 meses de vida:

– Reflejos naturales: deben realizarse preferentemente con el niño dormido, o despierto y tranquilo. El estímulo acústico emitido por juguetes sonoros o un audiómetro pediátrico portátil debe tener una intensidad de 15 a 20 dB por encima del ambiente sonoro. Las respuestas reflejas son múltiples, siendo las más fácilmente evaluables los reflejos cócleo-palpebral, del movimiento y del llanto.

– Reflejo de orientación: valoración del movimiento de la cabeza y los ojos del niño hacia la fuente sonora.

– Este tipo de pruebas exige un personal muy entrenado, a pesar de lo cual tiene un margen de error entre 30-40 dB.

2. De los 18 meses a los 3 años (posible margen de error de unos 20 dB):

– Reflejo de orientación condicionada (Suzuki y Ogiba): se emite una señal acústica seguida inmediatamente por una señal visual. Se coloca el juguete iluminado de forma que el niño deba girar su cabeza para visualizarlo. Después de algunas apariciones conjuntas de tono y luz, el niño mira a la luz después de cada presentación del tono.

3. De los 3 a los 5 años se realizará una audiometría de actuación (Peep-Show): se coloca al niño delante de un juguete eléctrico (tren) instruyéndole para que, cuando oiga el sonido a través de sus auriculares, apriete el pulsador y el juguete se ponga en marcha. Este tipo de pruebas permiten realizar un estudio por separado de cada oído y tienen un margen de error de 10-15 dB.

4. Audiometría de juego o audiometría lúdica: se realiza a partir de los 3 años. El niño, al recibir el estímulo sonoro, debe realizar una acción (apilar cubos, colocar piezas de un rompecabezas, etc.).

5. Audiometría tonal liminar: se efectúa a partir de los 5 años. Permite registrar las vías aérea y ósea de cada oído, de forma semejante al adulto.

b. Audiometría vocal

En ella intervienen no sólo la audición, sino también el grado de comprensión del lenguaje.

En esta prueba, el niño se sitúa en una cabina insonorizada y, a través de auriculares o altavoces, se presenta una lista de palabras bisilábicas de su vocabulario habitual, a diferente intensidad y que el niño debe repetir.

c. Acumetría

Se puede realizar desde los 2 años y medio a los 3 años, siendo posible efectuar a los 5 años, en la mayoría de los casos, una prueba de Weber con diapasón.

CLASIFICACIÓN DE LAS DEFICIENCIAS AUDITIVAS: según Puyuelo (32)

critérios	Tipos de hipoacusias
Momento de la adquisición	Prelocutivas: < 3 años Poslocutivas: > 3 años
Cantidad	Leve: 20-40 db Moderada: 40-70 db Severa: 70-90 db Profunda: > 90 db
Cualidad	Hipoacusia de transmisión Hipoacusia de percepción Hipoacusia mixta

Clasificación cuantitativa según Vallejo: (29)

- Hipoacusia Leve: cuando la pérdida es menor a 30 db
- Hipoacusia Moderada: pérdidas en la que el umbral de audición se sitúan entre 30 y 50 db
- Hipoacusia Severa: cuando la pérdida es mas de 50 db y menos de 80 db
- Hipoacusia Profunda: pérdidas de mas de 80 db

Clasificación de las deficiencias auditivas:

La hipoacusia se mide en dB y puede comprender a todas o sólo algunas de las frecuencias.

La valoración de las diferentes pruebas audiométricas, permite establecer una clasificación de las deficiencias auditivas:

- Hipoacusia leve: El niño puede ser clasificado como distraído, con una posible disminución del rendimiento escolar, ya que percibe con dificultad la voz baja o lejana.
- Hipoacusia moderada: Es frecuente que exista un retraso en el lenguaje, así como las dislalias. El niño percibe el habla y se eleva la voz y se ayuda de labiolectura.
- Hipoacusia severa: el lenguaje no se aprende espontáneamente. Sólo se percibe la voz fuerte, y únicamente si el medio familiar es adecuado puede desarrollarse un cierto lenguaje.
- Hipoacusia profunda: No existe percepción de la palabra, sólo de ruidos muy potentes, por lo que si no reciben una reeducación apropiada serán mudos.

El objetivo final del diagnóstico de la hipoacusia es instaurar un tratamiento lo más temprano posible para conseguir un equilibrio entre el proceso de la voz, el habla y el lenguaje, así como entre la percepción y la estructuración abstracta del pensamiento. El lenguaje se convierte en un aprendizaje intencional y muy especializado.

Síntomas de la hipoacusia (30)

El síntoma mas llamativo es el retraso en la adquisición del lenguaje y cuando éste se adquiere se presenta lleno de dislalias.

La voz presenta alteraciones en el timbre, modificaciones en la altura tonal y de intensidad, puede presentar rinofonia y privación de los armónicos agudos.

Así, se comprende que el niño hipoacusico oiga un lenguaje incomprensible y que, a su vez, su propia expresión fonética sea totalmente inservible para la comunicación con sus semejantes. La mayor dificultad de comprensión es para la /s/, /u/.

El habla del niño hipoacusico se caracteriza por la predominancia de los armónicos graves en el espectro de las vocales y una reducción de la melodía de la palabra. Por el contrario las variaciones de intensidad están conservadas. El débito del habla es más lento que el niño normal.

CAPITULO III

METODOLOGIA

3.1. VARIABLES

- a. Variable independiente: hipoacusia neurosensorial.
- b. Variables dependientes: desarrollo del lenguaje.
- c. Variables intervinientes: hiperbilirrubinemia

3.2. DISEÑO DE INVESTIGACION

Observacional, descriptivo, retrospectivo, estudio de casos.

3.3. POBLACION DE ESTUDIO Y MUESTRA.

Nuestra población estará formada por todos los pacientes que acudieron a consultorio externo del departamento de lenguaje del INR entre los años 1999 y 2008, con antecedente de hiperbilirrubinemia neonatal y diagnóstico de hipoacusia neurosensorial moderada- severa a profunda por PEATC.

CRITERIOS DE INCLUSION

- Pacientes que tengan antecedente de hiperbilirubinemia neonatal, con tratamiento de fototerapia y/o exanguíneo transfusión.
- Pacientes a los que se les haya realizado PEATC tonos click entre los años 1999 al 2008.
- Pacientes con diagnostico de hipoacusia neurosensorial moderada-severa a profunda bilateral por PEATC.

CRITERIOS DE EXCLUSION

- Pacientes con antecedente de hiperbilirrubinemia neonatal y con PEATC normal.
- Pacientes con antecedentes familiares de hipoacusia neurosensorial

- Pacientes con malformaciones craneofaciales, incluyendo malformaciones mayores o secuelas dismórficas que afecten a la línea facial media o a estructuras relacionadas con el oído (externo, medio o interno).
- Traumatismo craneoencefálico con pérdida de conciencia o fractura de cráneo.
- La presencia de otitis media aguda recidivante o crónica persistente durante más de 3 meses y otras infecciones que se asocien a hipoacusia.
- Signos clínicos o hallazgos sugerentes de síndromes que asocien sordera en su nosología
- Pacientes con retardo mental

3.4. TECNICAS E INSTRUMENTOS DE RECOLECCION DE DATOS

- Para el presente estudio se revisaran las Historias Clínicas de los pacientes que acudieron a consultorio externo de lenguaje entre los años 1999 y 2008, que tengan diagnóstico de hipoacusia neurosensorial moderada-severa a profunda y antecedente de hiperbilirrubinemia
- Se vaciaran los datos en una hoja prediseñada (Anexo)
- Identificación de variables
- Una vez recopilados los datos se analizarán e interpretarán los resultados

3.5 ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Luego de haber recolectado los datos se procedió a ordenarlos para ser presentados en tablas con frecuencias y porcentajes. Y para relacionar resultados de los Potenciales Auditivos Evocados con la emisión de palabras se hizo una tabla de contingencia.

CAPITULO IV

RESULTADOS

Según este trabajo de investigación comprobamos que en el grupo estudiado de 30 pacientes, 19 correspondían al sexo masculino y 11 al femenino, lo que hace una relación 1.7: 1 respectivamente (Tabla 1).

La primera consulta médica por hipoacusia en estos pacientes fue del 50% a edades mayores de 4 años, y solo 10 % antes del año (Tabla 2).

Según el desarrollo del lenguaje de acuerdo a Brown, el 63.3 % lograron emitir palabras entre 1a 6m y 4 años; y solo el 3.3 % no lo lograron (Tabla 3). El 46.6 % lograron un estadio I (frases simples) antes de los 4 años, con un 20 % que no alcanzaron este estadio (tabla 4). Completaron todos los estadios con frases elaboradas el 36.6 %, aunque el 60% no lo hicieron (tabla 5).

Las audiometrías reflejaron hipoacusia bilateral simétrica, donde a frecuencias mas graves la audición es a menor intensidad, el 50% tuvo audición entre 20-40 db a una frecuencia de 250 Hz; así mismo a frecuencias agudas se registró audición en intensidades mas altas, el 84.9% a 4000Hz registró audición a una intensidad mayor de 71 db (tabla 6).

Los potenciales Evocados Auditivos mostraron que el 56.7% de los pacientes presentaron ausencia de ondas, lo que corresponde a un diagnostico de sordera (tabla 7), y al realizar la tabla de contingencia entre palabras y potenciales evocados, mostró que 8 pacientes (26.7%) registraron audición nula, sin embargo lograron emitir palabras antes de año y medio, y el 50 % con audición nula según PEATC lograron emitir palabras antes de los 4 años.

“DESARROLLO DEL LENGUAJE EXPRESIVO EN PACIENTES CON HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL MODERADA - SEVERA A PROFUNDA POR HIPERBILIRRUBINEMIA NEONATAL EN EL INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACION ENTRE LOS AÑOS 1999 Y 2008”

Tabla 1

Hipoacusia según sexo

		Frecuencia	Porcentaje
Válidos	Masculino	19	63,3
	Femenino	11	36,7
	Total	30	100,0

Tabla 2

Edad de la 1ra consulta medica (meses)

Edad en meses	Frecuencia	Porcentaje
Válidos 5	1	3,3
11	1	3,3
12	1	3,3
13	1	3,3
16	1	3,3
18	3	10,0
21	1	3,3
22	1	3,3
38	1	3,3
40	1	3,3
44	1	3,3
48	2	6,7
52	1	3,3
53	2	6,7
56	1	3,3
60	2	6,7
72	1	3,3
75	1	3,3
84	1	3,3
85	1	3,3
89	1	3,3
96	1	3,3
108	2	6,7
144	1	3,3
Total	30	100,0

Tabla resumen de edad de primera consulta médica por hipoacusia:

	Nº	%
edad primera consulta <=1a	3	10.00
edad primera consulta >1a<=4a	12	40.00
edad primera consulta >4a	15	50.00
Total	30	100.00

Tabla 3**Tabla del desarrollo del lenguaje según Brown:****Pre estadio I****Palabras**

Edad en meses	Frecuencia	Porcentaje
Válidos 12	5	16,7
14	1	3,3
15	1	3,3
16	1	3,3
18	4	13,3
22	1	3,3
24	7	23,3
30	2	6,7
36	4	13,3
42	1	3,3
120	1	3,3
no	1	3,3
ns	1	3,3
Total	30	100,0

Tabla resumen del desarrollo del lenguaje según Brown:**Pre estadio I**

	Nº	%
palabras <1a 6m	8	26.66
palabras >=1a6m<=4	19	63.33
palabras >4a	1	3.33
palabras no	1	3.33
palabras no hay datos	1	3.33
Total	30	100.00

Tabla 4. Frase simple: Estadio I

	Frecuencia	Porcentaje
Válidos 120	1	3,3
18	2	6,7
22	1	3,3
24	5	16,7
30	1	3,3
36	1	3,3
39	1	3,3
42	1	3,3
48	5	16,7
52	1	3,3
60	2	6,7
72	1	3,3
84	1	3,3
no	6	20,0
ns	1	3,3
Total	30	100,0

Tabla resumen: Estadio I

	Nº	%
frases simple<18m	0	0.00
frases simple<2a6m	8	26.66
frases simple>=2a6m<=4a	9	30.00
frases simple>4	6	20.00
frases simple no	6	20.00
frases simple no hay datos	1	3.33
Total	30	100.00

Tabla 5
Frase elaborada: Estadio V

	Nº	%
frases elaboradas <=4a	2	6.66
frases elaboradas >4a	9	30.00
frases elaboradas no	18	60.00
frases elaboradas no datos	1	3.33
Total	30	100.00

Tabla 6
Tabla de resultado de audiometrías

250 hz

		D		I	
		Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
Válidos	20-40	15	50,0	15	50,0
	41-70	12	40,0	11	36,7
	71-90	2	6,7	3	10,0
	> 91	1	3,3	1	3,3
	ausente	0	0.0	0	0.0
	Total	30	100,0	30	100,0

500 hz

		D		I	
		Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
Válidos	20-40	6	20,0	5	16,7
	41-70	17	56,7	16	53,3
	71-90	6	20,0	5	16,7
	> 91	1	3,3	4	13,3
	ausente	0	0.0	0	0.0
	Total	30	100,0	30	100,0

1000 hz

		D		I	
		Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
Válidos	20-40	0	0,0	1	3,3
	41-70	12	40,0	10	33,3
	71-90	12	40,0	13	43,3
	> 91	6	20,0	6	20,0
	ausente	0	0,0	0	0,0
	Total	30	100,0	30	100,0

2000 hz

		D		I	
		Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
Válidos	20-40	0	0,0	0	0,0
	41-70	4	13,3	4	13,3
	71-90	16	53,3	13	43,3
	> 91	10	33,3	12	40,0
	ausente	0	0,0	1	3,3
	Total	30	100,0	30	100,0

4000 hz

		D		I	
		Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
Válidos	20-40	0	0,0	0	0,0
	41-70	3	10,0	2	6,7
	71-90	15	50,0	11	36,7
	> 91	10	33,3	15	50,0
	ausente	2	6,7	2	6,7
	Total	30	100,0	30	100,0

Tabla resumen de audiometrias en ambos oídos

	250 Hz	500 Hz	1000 Hz	2000 Hz	4000 Hz
	%	%	%	%	%
20-40 db	50.0	18.33	1.66	0.00	0.00
41-70 db	35.18	55.00	36.66	13.33	8.33
71-90 db	9.25	18.33	41.66	48.33	43.33
mas de 91 db	3.67	8.33	20.00	36.66	41.66
ausente	0.00	0.00	0.00	1.66	6.66

Tabla 7**Tabla de resultado de PEATC**

		D		I	
		Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
Válidos	70	1	3,3	3	10,0
	80	5	16,7	4	13,3
	90	2	6,7	0	0,0
	100	3	10,0	5	16,7
	110	2	6,7	1	3,3
	Audición Nula	17	56,7	17	56,7
	Total	30	100,0	30	100,0

Tabla resumen

	Oído derecho	Oído izquierdo	%
20-40 db (leve)	0	0	0.00
41-70 db (moderada)	1	3	6.66
71-90 db (severa)	7	4	18.33
mas de 91 db (profunda)	5	6	18.33
ausente	17	17	56.66
total	30	30	100.00

Tabla 8**Tabla de contingencia palabras * Bera Clic Derecho (db)**

		Bera Clic Derecho (db)					Audición Nula	Total
		70	80	90	100	110		
palabras	12	0	3	0	0	0	2	5
	14	0	0	0	0	0	1	1
	15	0	0	0	0	0	1	1
	16	0	0	0	0	0	1	1
	18	0	1	0	0	0	3	4
	22	0	0	0	0	0	1	1
	24	1	0	1	1	2	2	7
	30	0	0	0	1	0	1	2
	36	0	1	1	0	0	2	4
	42	0	0	0	0	0	1	1
	120	0	0	0	1	0	0	1
	no	0	0	0	0	0	1	1
	ns	0	0	0	0	0	1	1
Total		1	5	2	3	2	17	30

		Bera Clic Izquierdo (db)				Audición Nula	Total
		70	80	100	110		
palabras	12	0	1	1	0	3	5
	14	0	0	0	0	1	1
	15	0	0	0	0	1	1
	16	1	0	0	0	0	1
	18	0	1	0	0	3	4
	22	0	0	0	0	1	1
	24	1	1	2	1	2	7
	30	0	0	0	0	2	2
	36	1	1	0	0	2	4
	42	0	0	1	0	0	1
	120	0	0	1	0	0	1
	no	0	0	0	0	1	1
	ns	0	0	0	0	1	1
Total		3	4	5	1	17	30

CAPITULO V

DISCUSION

Aunque, en la actualidad, el Kernicterus es una enfermedad poco frecuente debido al tratamiento precoz de la hiperbilirrubinemia con fototerapia y la Exanguineo Transfusión, la hipoacusia neurosensorial aislada post-hiperbilirrubinemia neonatal no es rara, por lo tanto las complicaciones con sus respectivas deficiencias y discapacidades tampoco. La afectación neurosensorial aparece como resultado del aumento de la bilirrubina indirecta en la circulación, pero no se ha demostrado una relación directamente proporcional de este valor con la afectación que produce. (12)

En nuestro estudio la relación entre pacientes masculino y femenino con hipoacusia por hiperbilirrubinemia es ligeramente mayor en varones lo que hace similar con otros estudios realizados (14).

Es importante verificar cuanto antes el grado de afectación del órgano auditivo con objeto de tratar precozmente la hipoacusia ya que se sabe, que durante los últimos meses de gestación y el primer año de vida es la época en que la plasticidad cerebral va a permitir al recién nacido adquirir las habilidades necesarias para desarrollar el lenguaje mediante el estímulo sonoro. Por tal motivo establecer el momento adecuado para iniciar la recuperación va a depender del tiempo gastado en conseguir el diagnóstico definitivo (13). Sin embargo se obtuvieron resultados de primera consulta médica por hipoacusia en niños mayores de cuatro años en la mitad del grupo de estudio, lo que dificultaría la rehabilitación auditiva, uso adecuado de audífonos e integración social – escolar de nuestros pacientes. Esto nos hace pensar en el programa de screening para detectar hipoacusia por diferentes factores de riesgo en nuestro país y la falta de información de los padres sobre posibles complicaciones ante problemas perinatales y sus consecuencias.

Otro objetivo planteado es determinar las características de daño sensorial en estos pacientes reflejado en las audiometrías, lo que se encuentra en este estudio es audición en frecuencias graves con una caída importante en las frecuencias agudas, de esta forma explicaría la emisión de la palabra por presentar restos auditivos importantes no detectados en los potenciales evocados auditivos de tono clic.

El desarrollo del lenguaje según Brown, está determinado por la emisión sonora con propiedades y cualidades fonéticas, sintácticas y semánticas según el crecimiento, en niños con audición normal; en niños con sordera no se esperaría desarrollo verbal a pre estadio I; pero el 89.9% del grupo de estudio alcanzaron este estadio. A mayor complejidad del desarrollo locutivo pocos lograron el estadio final, esto nos dice que a pesar de un diagnóstico tan drástico hay mucho que explorar en estos pacientes ya que lograron cierto nivel del lenguaje; sin embargo la complejidad de esta maduración frente a algunas limitaciones no permitieron el desarrollo integral del lenguaje, por tal motivo no todos alcanzaron estadios finales; además se podría esperar una audición a cierta intensidad, pero no se ha estudiado acerca de la comprensión de la palabra con una logaudiometría, que explicaría la no correspondencia con la audiometría tonal (34).

Existen varios estudios sobre la aplicación de OEA y/o PEATC para la detección temprana de hipoacusia en neonatos con o sin factores de riesgo y sobre la eficacia de los programas aplicados (7, 8, 9, 13, 15, 16, 17, 18, 20, 21, 23, 26), pero muy pocos estudios sobre hipoacusia e hiperbilirrubinemia neonatal y screening (12, 14, 22); sin embargo no hay ningún estudio sobre las características de la hipoacusia por hiperbilirrubinemia y su detección temprana, por lo que no podemos comparar nuestro resultado con otros estudios.

Sabemos que los PEAT C son la principal prueba diagnóstica de la hipoacusia, proporcionan además de información audiométrica, datos significativos acerca de la integridad, maduración y sensibilidad de la vía auditiva, aunque sólo exploran las frecuencias entre 2000 y 4000 Hz y no permiten un conocimiento total del estado audiológico del paciente. (12), en nuestros resultados encontramos que el 56.6% denota ausencia de curva (Tabla 7 y 8), de los cuales solo el 3,3% no logro emisión de la palabra; por eso el empleo de programas combinados de examen auditivo precoz, mediante otoemisiones y potenciales de tronco, va a permitir un mayor control y vigilancia de la población infantil(13); sin embargo aun así no nos estaría dando un conocimiento pleno del daño, además, en la actualidad ya se están usando potenciales evocados de estado estable que complementaria la evaluación de la audición en infantes, y así conocer la audición en frecuencias graves, pero no hay estudios al respecto (34).

CAPITULO VI

CONCLUSION Y RECOMENDACIONES

Conclusiones:

1. Los pacientes con hipoacusia por hiperbilirrubinemia neonatal mostraron en sus audiometrías audición en frecuencias graves con una gran caída en las frecuencias agudas.
2. Los niños con antecedente de hiperbilirrubinemia neonatal y con estudio de PEATC que informa hipoacusia neurosensorial moderada- severa, profunda o ausente, pueden desarrollar lenguaje verbal debido a restos auditivos en frecuencias graves no detectados por los PEATC click, por lo tanto tuvieron un diagnostico de su audición real pero tardío después de la audiometría tonal realizada a partir de los 6 años.

Recomendaciones:

1. Complementar este estudio con la utilización de potenciales auditivos de estado estable con la finalidad de realizar un programa de detección temprana de hipoacusia en niños con antecedentes de hiperbilirrubinemia.
2. Realizar logaudiometria en estos pacientes para determinar el nivel de comprensión de la palabra y enfatizar su rehabilitación en este punto.
3. Hacer estudios sobre detección temprana y factores de riesgo de hipoacusia en nuestro medio, asimismo protocolos aplicables.
4. Concientizar y enseñar al personal medico y padres sobre las complicaciones de los diagnosticos tardios y enfatizar su rehabilitación temprana.

BIBLIOGRAFIA

1. G. Aránguez Moreno. Diagnóstico de la Hipoacusia Infantil. Anales de Pediatría, Monografía 2003; 1(1):24-8
2. J. González De Diosa, J. Mollar Maseresb Y M. Rebagliato Russoc. Evaluación del Programa de Detección Precoz Universal de la Hipoacusia en el Recién Nacido. Anales de Pediatría (Barcelona) 2005; 63(3):230-7
3. Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH). Programa para la Detección Precoz, el Tratamiento y la Prevención de la Hipoacusia Infantil, 1999.
4. P. Clarós, D. Turcanu, M. Caballero, C. Costa, M. A. Clavería, et al. Hipoacusia Neurosensorial por Hiperbilirrubinemia Neonatal. Acta Otorrinolaringologica Española 2003; 54: 393-398
5. Joint Committe On Infant Hearing. Possition Statement. Asha 1994;36:38-41.
6. European Consensus Statement On Neonatal Hearing Screening.Milan: 1998.
7. Jean L. Johnson, Karl R. White, Judith E. Widen, Judith S. Gravel, Michele James, et al. A Multicenter Evaluation Of How Many Infants With Permanent Hearing Loss Pass A Two-Stage Otoacoustic Emissions/Automated Auditory Brainstem Response Newborn Hearing Screening Protocol. Pediatrics September 2005 Vol. 116 (3): 663-672
8. Cynthia C. Morton, Walter E. Nance. Newborn Hearing Screening - A Silent Revolution. New England Journal Of Medicine 2006;354:2151-64.
9. J. C. Méndez Colunga, J. C. Álvarez Méndez, J. M. Carreño Villarreal, M. J. Álvarez Zapico, C. Manrique Estrada, et al. Despistaje de la Hipoacusia Neonatal: Resultados Después de 3 Años de Iniciar Nuestro Programa. Acta Otorrinolaringologica Española 2005; 55: 55-58
10. Phyllis A. Dennery, D Aniel S. Seidman, David K. Stevenson. Neonatal Hyperbilirubinemia. New England Journal of Medicine, February 2001,Vol. 344, No. 8

11. Jon F. Watchko. Neonatal Hyperbilirubinemia - What Are The Risks?. New England Journal of Medicine May 4 2006,354;18
12. P. Clarós, D. Turcanu, M. Caballero, C. Costa, M. A. Clavería, et al. Hipoacusia Neurosensorial por Hiperbilirrubinemia Neonatal. Otorrinolaringologica Española 2003; 54: 393-398
13. M.E. Campos, D. López Campos, B. Pérez, D. López Aguado. Correlación entre Emisiones Otoacústicas y PETC. la Importancia de su Empleo Combinado. Acta Otorrinolaringologica Española 2003; 54: 667-670
14. Pramod Sharma, N.P. Chhangani, Kesh Ram Meena, Rakesh Jora, Navratan Sharma et al. Brainstem Evoked Response Audiometry (BAER) in Neonates With Hyperbilirubinemia. Indian Journal Of Pediatrics, May, 2006 , 73 (5) : 413-416
15. Lauffer H, Pröschel U, Gerling S, Wenzel D. Click-Evoked Otoacoustic Emissions and Acoustic Brain Stem Potentials In Early Detection Of Hearing Disorders In Premature And Newborn Infants After Neonatal Critical Care. Klinische Padiatrie. 1994 Mar-Apr; 206(2):73-9.
16. Judith A. Mason, Kenneth R. Herrmann. Universal Infant Hearing Screening By Automated Auditory Brainstem Response Measurement . Pediatrics February 1998,Vol. 101 (2): 221-228
17. A Almenar Latorre, Mc Tapia Toca, C Fernández Pérez, M Moro Serrano. Protocolo Combinado de Cribado Auditivo Neonatal. Anales de Pediatría Julio 2002. Volumen 57 (01): 55 – 59
18. Jiang Zd, Chen C, Liu Tt, Wilkinson Ar. Changes In Brainstem Auditory Evoked Response Latencies In Term Neonates with Hyperbilirubinemia. Pediatric Neurology. 2007 Jul; 37(1):35-41
19. Joseph B. Nadol. Hearing Loss. New England Journal Of Medicine october 7, 1993. Volume 329 (15):1092-1102 .
20. Hector M. Yee-Arellano, Felicitos Leal-Garza, Katja Pauli-Müller. Universal Newborn Hearing Screening In Mexico: Results Of The First 2 Years. International Journal Of Pediatric Otorhinolaryngology, November 2006. Volume 70, (11): 1863-1870

21. Igor Prpić, Vesna Mahulja-Stamenković, Iva Bilić, Herman Haller. Hearing Loss Assessed By Universal Newborn Hearing Screening- The New Approach. *International Journal Of Pediatric Otorhinolaryngology* November 2007, Volume 71(11): 1757-1761
22. Sheykholeslami K, Kaga K. Otoacoustic Emissions And Auditory Brainstem Responses After Neonatal Hyperbilirubinemia. *International Journal Of Pediatric Otorhinolaryngology*. 2000 Jan 30; 52(1):65-73.
23. Jiang, Ze D.; Brosi, Dorothea M.; Li, Zhi Hau; Chen, Chao; Wilkinson, Andrew R. Brainstem Auditory Function At Term In Preterm Babies With And Without Perinatal Complications. *International Pediatrics Research Foundation*, December 2005, Volume 58(6): 1164-1169
24. Pasman, Jaco W.; Rotteveel, Jan J.; Maassen, Ben; De Graaf, Ruurd; Visco, Yvonne. Diagnostic and Predictive Value Of Auditory Evoked Responses In Preterm Infants: Auditory Evoked Responses. *International Pediatrics Research Foundation*, November 1997, Volume 42(5): 670-677.
25. Rhee, Chung-Ku; Park, Hyun-Min; Jang, Yong-Ju. Audiologic Evaluation Of Neonates With Severe Hyperbilirubinemia Using Transiently Evoked Otoacoustic Emissions And Auditory Brainstem Responses. *The American Laryngological, Rhinological & Otological Society*, December 1999. Volume 109(12): 2005-2008
26. A. Suppiej, E. Rizzardi, V. Zanardo, M. Franzoi, M. Herman, E. Orzan. Reliability Of Hearing Screening In High-Risk Neonates: Comparative Study Of Otoacoustic Emission, Automated And Conventional Auditory Brainstem Response. *Clinical Neurophysiology* April 2007, Volume 118 (4): 869-876.
27. Joint Committee On Infant Hearing. Year 2007 Position Statement: Principles And Guidelines For Early Hearing Detection And Intervention Programs. *Pediatrics* October 2007, Vol. 120 (4): 898-921
28. Eduardo Ferrer Marulanda, Gloria Tobón Arredondo, Lisandro Guerra Restrepo. Evaluación de la hipoacusia neurosensorial en el neonato. *Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello*, Diciembre de 2004 Volumen 32 (4): 127-130.

29. Luis Vallejo valdezate. Hipoacusia Neurosensorial. Masson 2005.
30. Jorge Perelló. Trastornos del Habla. Masson 5ta edición 1990.
31. Carmen Gallego. Audiología Visión de Hoy. Litografía cafetera Ltda. Manizales. Primera edición.
32. M. Puyuelo. Manual de Desarrollo y alteraciones del Lenguaje. Masson 2003
33. J. Perelló. Sordera Profunda Bilateral Prelocutiva. Masson 4ta edición 1992
34. M. C. Tapia Toca, G. Savio López. Potenciales evocados auditivos de estado estable en el estudio de dos pacientes con neuropatía auditiva. Acta Otorrinolaringol Esp 2005; 56: 240-245

Consulta control:

- Fecha: _____
- Edad: _____ GI: _____
- Lenguaje: _____
 - Emite Sílabas si () no()
 - Emite Palabras si () no()
 - Lenguaje fluido si () no()
 - Voz: intensidad normal débil fuerte
 - Voz: altura normal aguda grave
 - Voz: timbre claro velado ronco
 - Voz: resonancia faringea nasal pectoral
 - Voz: modulacion expresiva exagerada descentrada
 - Escucha voz cuchicheada si () no()
 - Escucha voz < normal si () no()
 - Escucha voz aumentada si () no()
 - Escucha voz gritada si () no()

Diagnostico: _____

BERA tono click:

- Fecha: _____
- Diagnóstico: _____

Audiometría:

- Fecha: _____
- Diagnóstico: _____

Otros exámenes auxiliares: _____

- Fecha: _____
- Diagnóstico: _____