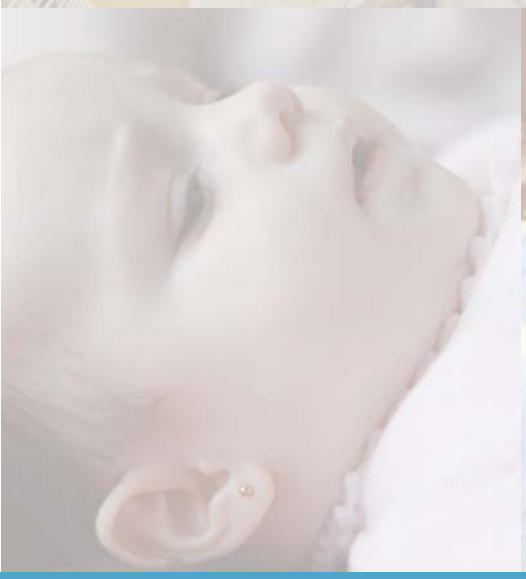


FIAPAS
CONFEDERACIÓN ESPAÑOLA DE FAMILIAS DE PERSONAS SORDAS







SORDERA INFANTIL. DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ A LA INCLUSIÓN EDUCATIVA

GUÍA PRÁCTICA PARA EL ABORDAJE INTERDISCIPLINAR

FIAPAS
CONFEDERACIÓN
ESPAÑOLA
DE FAMILIAS
DE PERSONAS SORDAS

COMISIÓN PARA LA DETECCIÓN
PRECOZ DE LA HIPOACUSIA
-CODEPEH-

SORDERA INFANTIL. DEL DIAGNÓSTICO PRECOZ A LA INCLUSIÓN EDUCATIVA

GUÍA PRÁCTICA PARA EL ABORDAJE INTERDISCIPLINAR



COORDINACIÓN:

COMISIÓN PARA LA DETECCIÓN PRECOZ DE LA HIPOACUSIA (CODEPEH)
Germán Trinidad Ramos. Presidente

CONFEDERACIÓN ESPAÑOLA DE FAMILIAS DE PERSONAS SORDAS (FIAPAS)
Carmen Jáudenes Casaubón. Directora Técnico

EDICIÓN:

CONFEDERACIÓN ESPAÑOLA DE FAMILIAS DE PERSONAS SORDAS - FIAPAS
(Dirección: C. Jáudenes / Equipo Técnico: I. Patiño y M. Cerrudo)

© FIAPAS
Pantoja, 5 (local) 28002 Madrid
fiapas@fiapas.es
Tel.: 91 576 51 49 - Fax: 91 576 57 46
Telesor: 902 110 886
www.fiapas.es

Reservados todos los derechos. Prohibida su reproducción.

Depósito legal: M-40072-2011

2ª edición (2012)

Impreso en España

Para su referencia bibliográfica:
Trinidad, G. y Jáudenes, C. (coord.) (2011): Sordera Infantil. Del diagnóstico precoz a la inclusión educativa. Guía práctica para el abordaje interdisciplinar (2ª ed.). Madrid, Confederación Española de Familias de Personas Sordas-FIAPAS (2012).

FIAPAS
CONFEDERACIÓN ESPAÑOLA DE FAMILIAS DE PERSONAS SORDAS

COMISIÓN PARA LA DETECCIÓN PRECOZ DE LA HIPOACUSIA
-CODEPEH-

Desde su constitución, la Confederación Española de Familias de Personas Sordas-FIAPAS ha desarrollado diversas acciones encaminadas a lograr la detección precoz de la sordera, con objeto de poder realizar, cuanto antes, la necesaria intervención audioprotésica y logopédica.

Con este fin, en 1995, se constituyó la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia-CODEPEH, de la que FIAPAS es miembro fundador junto con la Sociedad Española de Otorrinolaringología, la Asociación Española de Pediatría y el entonces Instituto Nacional de la Salud (INSALUD). Desde entonces, se han puesto en marcha diversas iniciativas que culminaron, en 2003, con la aprobación –por el Ministerio de Sanidad y Consumo y las Comunidades Autónomas– del Programa de Detección Precoz de la Sordera para todo el Estado.

Se trata de un programa sin precedentes en nuestro entorno europeo, ya que contempla las etapas posteriores al diagnóstico, esto es, la adaptación protésica y la intervención logopédica, así como la orientación familiar y el seguimiento individualizado de cada niño y niña con sordera.

A través de este abordaje global se facilita la adquisición natural y precoz del lenguaje oral, clave del aprendizaje y, por tanto, elemento fundamental para el acceso al conocimiento. De ahí que estemos convencidos de que el éxito de estos programas deberá medirse, a medio plazo, a través del aprovechamiento escolar y de las competencias adquiridas en su escolaridad por los niños y niñas con sordera que se hayan beneficiado de esta atención integral y temprana.

Sin embargo, para alcanzar este objetivo, es necesario que la intervención se realice de manera global e interdisciplinar, con la participación coordinada de todos los profesionales implicados: pediatras, otorrinos, audioprótesistas, logopedas, profesorado y profesionales del Movimiento Asociativo de Familias. Todo ello, en colaboración con las familias.

Desde este planteamiento se ha realizado esta publicación, en cuya elaboración han participado 25 especialistas con amplia formación y experiencia en este ámbito. La presente Guía ofrece un marco teórico-práctico de referencia para el abordaje interdisciplinar de la sordera, desde el primer momento de su detección hasta la posterior inclusión educativa, pasando por todas las fases de intervención.

Confiamos en que constituya un interesante recurso de información y apoyo para la adecuada atención integral que se debe ofrecer a los niños y las niñas con sordera, contribuyendo con ello a mejo y social.

Mª Luz Sanz Escudero
Presidenta de FIAPAS

Germán Trinidad Ramos
Presidente de la CODEPEH

Índice



PROGRAMAS DE ATENCIÓN Y SEGUIMIENTO 9

Capítulo 1
PROGRAMAS DE ATENCIÓN Y SEGUIMIENTO DEL NIÑO SORDO. IMPLICACIONES SOCIOEDUCATIVAS
C. Jáudenes Casaubón 11

PREVENCIÓN DE LA HIPOACUSIA INFANTIL 25

Capítulo 2
PREVENCIÓN DE LA HIPOACUSIA. FACTORES DE RIESGO
V. Alzina de Aguilar, E. Doménech Martínez, N. Álvarez Zallo 27

PROTOCOLOS DE CRIBADO AUDITIVO 51

Capítulo 3
CRIBADO CON OTOEMISIONES
J. M. Sequi Canet, G. Trinidad Ramos, J. Zubicaray Ugarteche 53

Capítulo 4
CRIBADO CON POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO CEREBRAL AUTOMATIZADOS (PEATC-A)
J. I. Benito Orejas, P. Parente Arias, B. García Carreira 69

DIAGNÓSTICO DE LA HIPOACUSIA INFANTIL 89

Capítulo 5
DIAGNÓSTICO AUDIOLÓGICO
A. Huarte Irujo 91

Capítulo 6
DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO
F. Núñez Batalla 119

TRATAMIENTO DE LA HIPOACUSIA INFANTIL 129

Capítulo 7
TRATAMIENTO MEDICO-QUIRÚRGICO
M. Manrique Rodríguez, A. Huarte Irujo, C. Morera Pérez 131

Capítulo 8
ADAPTACIÓN PROTÉSICA INFANTIL
L. J. Alonso Álvarez, M. Guntín García, Mª I. Ibáñez Martín, C. Martínez Ofretorio, Mª J. Valdivielso Ausín 149

Capítulo 9
ATENCIÓN TEMPRANA. INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA
C. Ruiz Paredes 163

Capítulo 10
ATENCIÓN TEMPRANA. ATENCIÓN Y APOYO A LA FAMILIA
C. Jáudenes Casaubón 177

INCLUSIÓN EDUCATIVA 191

Capítulo 11
ATENCIÓN EDUCATIVA AL ALUMNADO CON SORDERA
C. Ulloa Hernández, F. Velasco Cuevas 193

Capítulo 12
RECURSOS PARA EL ACCESO A LA INFORMACIÓN, A LA COMUNICACIÓN Y AL CONOCIMIENTO EN EL ÁMBITO EDUCATIVO
C. Jáudenes Casaubón, I. Patiño Maceda 213

CONTROL DE CALIDAD 231

Capítulo 13
CONTROL DE CALIDAD DE LOS PROGRAMAS DE DETECCIÓN, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA HIPOACUSIA EN RECIÉN NACIDOS
J. Marco Algarra, Á. Ramos Macias 233

RELACIÓN DE AUTORES

D. Luis Javier Alonso Álvarez. Técnico Superior en Electrónica / Escuela Nacional de Audioprótesis. Fundación Vinjoy (Oviedo)

Dª Noelia Álvarez Zallo. Médico Pediatra / Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos-Neonatales / Clínica Universidad de Navarra

D. Valentín Alzina de Aguilar. Médico Pediatra / Director de la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos-Neonatales / Profesor Adjunto de Pediatría / Clínica Universidad de Navarra / Vocal de la CODEPEH

D. José Ignacio Benito Orejas. Médico ORL / Hospital Clínico Universitario de Valladolid / Asesor del programa de Cribado de Hipoacusia Neonatal de Castilla y León.

Dª Belén García Carreira. Médico ORL / Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña / Asesora del Programa Gallego de Cribado de Hipoacusia Neonatal

Dª Carmen Jáudenes Casaubón. Pedagoga y Logopeda / Directora Técnico de la Confederación Española de Familias de Personas Sordas-FIAPAS (Madrid) / Vocal de la CODEPEH

D. Eduardo Doménech Martínez. Catedrático de Pediatría / Hospital Universitario de Canarias. Universidad de La Laguna (Tenerife)

Dª Maite Guntín García. Técnico Superior en Audioprótesis / Escuela Nacional de Audioprótesis. Fundación Vinjoy (Oviedo)

Dª Alicia Huarte Irujo. Médico Audiólogo y Foniatra / Departamento ORL Clínica Universidad de Navarra

Dª Mª Isabel Ibáñez Martín. Licenciada en Ciencias Físicas / Escuela Nacional de Audioprótesis. Fundación Vinjoy (Oviedo)

D. Manuel Manrique Rodríguez. Consultor Clínico / Departamento ORL Clínica Universidad de Navarra

D. Jaime Marco Algarra. Catedrático de Otorrinolaringología / Jefe del Servicio de ORL Hospital Clínico Universitario de Valencia. Universidad de Valencia

Dª Carolina Martínez Ofretorio. Diplomada en Educación Infantil y Logopedia / Instituto de Atención Temprana y Seguimiento. Fundación Vinjoy (Oviedo)

D. Constantino Morera Pérez. Profesor Titular de Otorrinolaringología / Jefe de Servicio de ORL Hospital Universitario La Fe. Universidad de Valencia

D. Faustino Núñez Batalla. Médico ORL / Servicio de ORL del Hospital Universitario Central de Asturias (Oviedo) / Vocal de la CODEPEH

D. Pablo Parente Arias. Médico ORL / Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña / Asesor del Programa Gallego de Cribado de Hipoacusia Neonatal

Dª Irene Patiño Maceda. Pedagoga y Logopeda / Equipo Técnico de la Confederación Española de Familias de Personas Sordas-FIAPAS (Madrid)

D. Ángel Ramos Macias. Profesor Titular de Otorrinolaringología / Jefe del Servicio de ORL Hospital Materno Insular de Las Palmas. Universidad de Las Palmas

Dª Corina Ruiz Paredes. Logopeda / Directora de la Asociación de padres de niños con déficits auditivos-APANDA de Cartagena (Murcia). Centro Príncipe de Asturias

D. José Miguel Sequi Canet. Médico Pediatra / Jefe de Sección de Pediatría. Hospital Francisco de Borja (Gandía) / Vocal de la CODEPEH

D. Germán Trinidad Ramos. Médico ORL / Servicio ORL Hospital Universitario de Badajoz / Presidente de la CODEPEH

Dª Cristina Ulloa Hernández. Logopeda / Coordinadora del Equipo de Seguimiento Infantil Oral del Servicio Educativo CREDAC Pere Barnils - Barcelona. Departamento de Enseñanza y Consorcio de Educación de Barcelona. Generalidad de Cataluña. Ayuntamiento de Barcelona

Dª Mª Jesús Valdivielso Ausín. Diplomada en Educación Especial y Logopedia / Instituto de Atención Temprana y Seguimiento. Fundación Vinjoy (Oviedo)

D. Ferran Velasco Cuevas. Logopeda / Director del Servicio Educativo CREDAC Pere Barnils - Barcelona. Departamento de Enseñanza y Consorcio de Educación de Barcelona. Generalidad de Cataluña. Ayuntamiento de Barcelona

D. José Zubicaray Ugarteche. Médico ORL / Servicio ORL Hospital Virgen del Camino. Pamplona

PROGRAMAS DE ATENCIÓN Y SEGUIMIENTO



C A P Í T U L O 1

PROGRAMAS DE ATENCIÓN Y SEGUIMIENTO DEL NIÑO SORDO. IMPLICACIONES SOCIOEDUCATIVAS

Carmen Jáudenes Casaubón
Confederación Española de Familias de Personas Sordas – FIAPAS (Madrid)

La literatura científica más reciente señala al **diagnóstico precoz** de la sordera como elemento fundamental para definir el pronóstico educativo y de integración del niño sordo, ya que permite aprovechar el periodo crítico de desarrollo en los niños, cifrado en torno a los tres/cuatro años de edad cuando la plasticidad cerebral es mayor y tiene lugar la adquisición de determinadas habilidades cognitivas y lingüísticas que, superadas estas edades, son difícilmente recuperables[1].

Si bien es cierto que la detección y el diagnóstico precoz de la sordera cambian sustancialmente la perspectiva educativa y social para los niños y niñas sordos, no lo es menos que para que sean realmente efectivos deben ir seguidos de dos actuaciones igualmente determinantes:

- iniciar cuanto antes el **tratamiento audioprotésico y logopédico** más indicado en cada caso, facilitando el acceso temprano y natural al lenguaje oral, y
- ofrecer una **atención global centrada en la persona con discapacidad auditiva y su familia**, evitando las respuestas parceladas, descontextualizadas y descoordinadas, dando confianza y seguridad a los padres, reduciendo su desorientación y peregrinar.

Tenemos que saber, por tanto, que el diagnóstico por sí sólo es estéril si no va seguido de la temprana y adecuada adaptación protésica. Y ésta es insuficiente si, paralelamente, no se lleva a cabo la atención temprana y la intervención logopédica especializada que el déficit auditivo requiere, individualizando el proceso de acuerdo con las necesidades del niño sordo y con sus circunstancias personales y familiares.

Sólo así es posible que los niños y niñas sordos lleguen a interiorizar de forma natural y precoz, y en el momento evolutivo que corresponde, los patrones fonológicos, los elementos lingüísticos y la estructura de la lengua oral, compartiendo con sus padres oyentes[1] interacciones comunicativas normalizadas y espontáneas, a través de un mismo código, sin restricciones de contenido o forma.

1. DETECCIÓN Y DIAGNÓSTICO PRECOZ

La sordera reúne todos los requisitos mínimos de las patologías que son susceptibles de cribado a través de programas de detección precoz y, 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 (Yoshinaga-Itano, Sedey, Coulter & Mehl, 1998; Yoshinaga-Itano, Coulter & Thomson, 2000, 2001). En el caso de los niños sordos, singularmente, es imprescindible aprovechar el periodo crítico de desarrollo porque es el momento en que se sientan las bases del desarrollo comunicativo y de la adquisición del lenguaje oral, así como de la maduración de la percepción auditiva y de todas las capacidades y habilidades que de ella se derivan y que inciden en los procesos de maduración neurológica.

Se trata de un tiempo irrecuperable, en el que es necesario disponer de la información auditiva para el desarrollo del cerebro y para adquirir el lenguaje oral de una forma global y automática, ya que en este periodo quedan selladas las características morfológicas y funcionales de las áreas corticales del lenguaje. De ahí las diferencias altamente significativas entre las personas sordas estimuladas tempranamente y las que han recibido esta atención específica de forma más tardía y/o inadecuada.

[1] Los hijos sordos de padres oyentes son, aproximadamente, el 95% de la población sorda.[2]

En resumen, realizar el diagnóstico precoz de la sordera evita no sólo la desorientación de las familias, sino la pérdida de un tiempo precioso –y preciso– que, si no se aprovecha convenientemente, compromete seriamente el futuro de los niños con sordera, sus aprendizajes y sus posibilidades de integración social y laboral (Jáudenes, 1990).

1.1. Programa de detección precoz de la sordera

Desde hace más de quince años, tanto los sectores profesionales implicados, médicos otorrinos y pediatras, como las familias organizadas en torno a la Confederación FIAPAS, hicieron una apuesta absoluta por el diagnóstico precoz de la sordera e iniciaron un trabajo conjunto y en colaboración por la implantación del *screening* auditivo universal en nuestro país.

Particularmente, merece ser destacada la realización del **Estudio Multicéntrico sobre Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil** (1991/92)[3], promovido por FIAPAS, que marcó un antes y un después en nuestro país respecto a la detección y al diagnóstico precoz de las sorderas infantiles puesto que fue el primer estudio que aportó datos epidemiológicos y de incidencia de las deficiencias auditivas infantiles sobre población española.

Posteriormente, en 1995, con la colaboración entre la Sociedad Española de Otorrinolaringología, la Asociación Española de Pediatría, FIAPAS y el entonces INSALUD, se promovió la constitución de la **Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH),** que presentó, en el año 2000, el protocolo para la detección y diagnóstico precoz de las sorderas infantiles ante el Consejo Nacional de Salud, y cuya labor científica de aquellos años culminó en el diseño del **Programa de Detección Precoz de las Sorderas Infantiles** que, finalmente, en 2003, fue aprobado por el Pleno del Consejo Interterritorial de Salud, para su implantación en todo el Estado.

La CODEPEH emitió entonces el documento ***Control de calidad de un Programa de Detección e Intervención Precoz de la Hipoacusia en recién nacidos***[4], que establece estándares de calidad para cada una de las fases de estos programas: detección, intervención y seguimiento, tanto a nivel cuantitativo como cualitativo. Y, junto con el Ministerio de Sanidad y Consumo, se publicó el ***Libro Blanco sobre Hipoacusia. Detección Precoz de la Hipoacusia en recién nacidos***[5]. Recientemente, con la experiencia acumulada en el desarrollo del Programa, la CODEPEH ha emitido un **nuevo documento de *Recomendaciones***[6] en relación con la aplicación de los programas de detección precoz, con distintos elementos de actuali-

zación respecto al cribado, el diagnóstico, el tratamiento y el seguimiento, y en cuanto al control de calidad del programa, además de ofrecer propuestas operativas respecto a su organización y aplicación.

El Programa de Detección Precoz de las Sorderas Infantiles propugna el abordaje global de la sordera, en el que se contempla no sólo la detección y el diagnóstico precoz, sino también la intervención precoz, a través del tratamiento protésico y (re)habilitador, proporcionando una atención integral a la persona con discapacidad auditiva y a su familia. Es esta orientación la que hace realmente novedoso este programa que no encuentra precedente en nuestro entorno europeo y nos acerca al de la Academia Americana de Pediatría (1999), al que creemos que mejora al contemplar, más allá de una visión puramente clínica, la etapa posterior al diagnóstico.

El Programa establece que, tras la detección y el diagnóstico, el tratamiento protésico y la atención temprana y logopédica se inicien en torno a los seis meses de vida pero, en todo caso, antes del primer año, en un intento de reducir al máximo el tiempo de deprivación auditiva dentro del desarrollo evolutivo del niño.

Se trata de evitar que la falta de audición tenga un efecto permanente sobre el desarrollo del niño y, más concretamente, sobre el desarrollo del lenguaje oral y de habilidades de aprendizaje y de comunicación que dependen de él. Entendemos por ello, en definitiva, que todos los medios que se inviertan en esta etapa infantil se han de considerar rentabilizados al cien por cien cuando, en la edad adulta, nos encontramos con personas con discapacidad auditiva autónomas e independientes, profesionalmente preparadas e incorporadas plenamente a la vida laboral y a su medio familiar y social[7].

En este momento el Programa de Detección Precoz de las Sorderas Infantiles está implantado en todas las comunidades autónomas, aunque con una aplicación desigual en cuanto a nivel de cobertura si bien ésta se encuentra en una media del 80% (Encuesta CODEPEH, 2007).

El seguimiento del grado de aplicación del Programa y de su repercusión en las diferentes comunidades es un elemento importante para, de forma definitiva, hacer de la detección precoz un instrumento efectivo y diferenciador de la perspectiva educativa y social de las personas sordas. El seguimiento y el control de calidad de los programas puede evitar que se pierdan casos, no sólo entre el momento de la detección y la fase diagnóstica, sino también entre ésta y la intervención temprana, protésica y logopédica, dando lugar a consecuencias contraproducentes e irreversibles para los niños y sus familias.

Todo ello viene a incidir 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 desarrollo del niño.

Para conocer la efectividad y la repercusión de la atención y seguimiento dispensados, todos los actores que intervienen en este abordaje deben tomar como referencia -desde un punto de vista cualitativo y cuantitativo- los progresos realizados por el niño, el nivel de satisfacción de la familia, el nivel de competencia y de satisfacción de los profesionales, así como el nivel de satisfacción y la relación inversión-beneficio del entorno.

2. ATENCIÓN INTERDISCIPLINAR[8]

Una vez confirmado el diagnóstico de la pérdida de audición, se inicia una etapa decisiva para los niños y para sus familias, que se deberá aprovechar convenientemente porque las habilidades y aprendizajes que no se adquieran durante este periodo van a comprometer seriamente los logros que pueden alcanzarse en las etapas posteriores (Jáudenes, 1990).

Desde la perspectiva de la trayectoria vital, la infancia es la etapa matriz de lo que habrá de ser el desarrollo de una persona. De hecho la experiencia y la literatura al uso sobre esta materia destacan la influencia de las experiencias tempranas sobre el desarrollo cerebral, sobre la adquisición de destrezas y habilidades cognitivas y de aprendizaje (entre ellas: el lenguaje), sobre habilidades sociales y de relación, etc. (Koutlak,1996; Park y Peterson, 2003). La evolución que tiene lugar en los primeros años de vida no es comparable con ningún otro estadio de la vida (Shoukoft, 2000).

La evolución vivida en las tres últimas décadas, que ha afectado tanto a ideas como a recursos, y ha provocado cambios actitudinales y sociales en relación con la discapacidad, también ha alcanzado a la discapacidad auditiva. Conceptualmente este cambio nos ha llevado a progresar desde una intervención centrada en el niño afectado por la discapacidad, a otra más amplia que integra al niño, a su familia y al entorno más inmediato.

En este sentido, tenemos que hacer hincapié en cómo hoy ya nadie discute el rol científico que desempeña la familia, sino que este rol se reconoce de forma unívoca y es estudiado con

interés porque no es posible entender ni atender un caso sin prestar la atención debida a la familia que hay detrás. Así, se asume que la atención, la orientación y el apoyo a la familia forma parte del tratamiento y la atención del niño con discapacidad.

A partir del Informe de la Agencia Europea para el desarrollo de las necesidades educativas especiales (2003/04), podemos colegir que las políticas en relación con la atención y apoyo a las personas con discapacidad, en los países de nuestro entorno europeo, se planifican sobre cuatro **consensos básicos**:

- actuar tan pronto como sea posible,
- asegurar la continuidad del proceso,
- evitar la descoordinación entre servicios y prestaciones, y
- prevenir el desconcierto y el peregrinar de las familias.

2.1. Itinerario de atención y derivación [9,10,11]

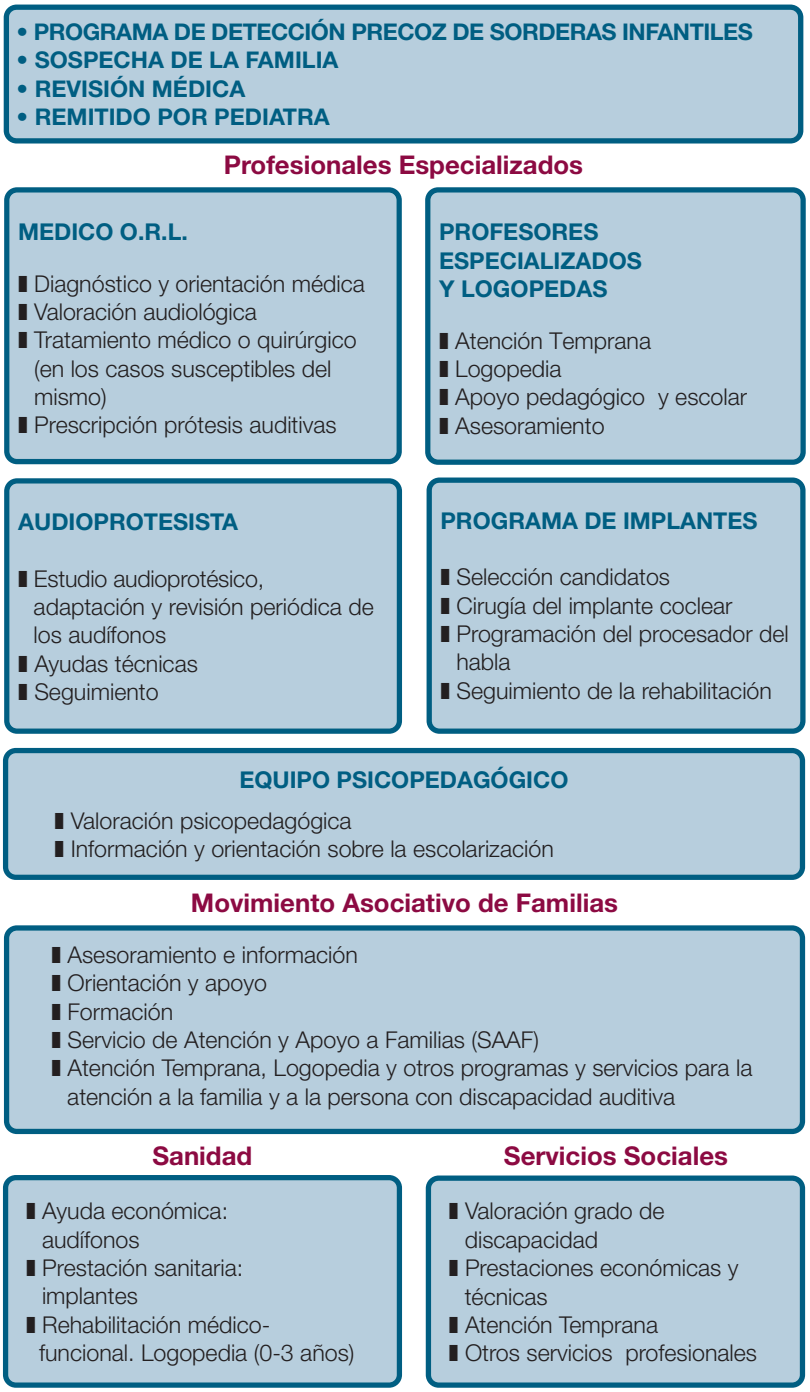
De lo expuesto se desprende la relevancia de disponer de un itinerario fácilmente reconocible por todos los implicados y que, en coordinación intersectorial, por lo que respecta a las administraciones, e interdisciplinar, por lo que respecta a los profesionales, pueda dar una **respuesta coherente, adecuada y suficiente** a las necesidades y a las demandas de los niños con sordera y de sus familias.

Por ello, es fundamental que las familias dispongan de un itinerario establecido y fácilmente identificable en relación con los estamentos, las instituciones y los ámbitos profesionales implicados con la sordera y su tratamiento, así como con la disponibilidad de recursos de apoyo para su hijo sordo y de los profesionales a los que pueden acudir, capaces de ofrecerles la atención, la información, el asesoramiento y el apoyo que necesitan para tomar las decisiones que les corresponden respecto al tratamiento de la sordera y al proceso habilitador y educativo de su hijo.

En definitiva, los padres tienen el derecho a ser informados, orientados y apoyados por profesionales de distintos ámbitos y especialidades que, de forma interdisciplinar, coordinarán sus actuaciones y la transferencia de información.

Entre estos profesionales implicados[12] destaca la intervención del médico otorrino y el pediatra, el audioprotesista, el logopeda y el maestro especialista en audición y lenguaje, el profesorado, los equipos psicopedagógicos, los servicios sociales y el movimiento asociativo de familias.

A continuación, se presenta el itinerario de derivación en un cuadro-síntesis:



Revisado y actualizado de FIAPAS y CODEPEH (1998): Folleto divulgativo "No hay que esperar". Del diagnóstico al tratamiento de la deficiencia auditiva. Madrid.

3. IMPLICACIONES SOCIOEDUCATIVAS

3.1. La sordera en cifras

La reciente Encuesta de Discapacidad, Autonomía personal y situaciones de Dependencia (EDAD), del Instituto Nacional de Estadística (2008), sitúa el número de personas (de seis o más años) con discapacidad auditiva, en España, en torno al millón sesenta y cuatro mil[13].

La EDAD ha cuantificado el número de personas sordas usuarias de la lengua de signos en 13.300. De ahí que se pueda afirmar que, mayoritariamente, este millón de discapacitados auditivos, comunica en lengua oral**.** Esta misma proporción de usuarios de una y otra lengua se reproduce en nuestro entorno europeo y en otros países con sanidad y educación avanzadas similares[II].

Según datos que aporta la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH, 2000) sabemos que el 80% de las sorderas infantiles están presentes en el momento del nacimiento y que, en nuestro país, al año, uno de cada mil niños nace con una sordera profunda bilateral y que cinco de cada mil recién nacidos padece una sordera de distinto tipo y grado. Lo que supone que, de acuerdo con las actuales cifras de natalidad, **cada año, en España dos mil quinientas familias tienen un recién nacido con problemas en su audición**. De ellos, aproximadamente quinientos serán casos de sorderas profundas[3].

Por último, se conoce también que:

- más del 95% de los niños y niñas sordos nacen en el seno de familias cuyos padres son oyentes[2], y
- más del 40% de la población infantil con sorderas severas y profundas va a ser candidata a implante coclear[III].

[II] Según la Resolución del Parlamento Europeo sobre lenguas de signos (noviembre de 1998), en la Unión Europea hay 500.000 personas sordas usuarias de la lengua de signos (3% de la población con sordera)

[III] En los estudios más recientes sobre población española con discapacidad auditiva, que han sido promovidos por FIAPAS, el 100% de la población analizada es usuaria de prótesis auditivas. El Estudio Sociológico sobre *Necesidades, Demandas y Expectativas de las Familias de niños y jóvenes con discapacidad auditiva,* realizado por FIAPAS (2004/05), sobre una muestra de casi seiscientas familias, puso de relieve que, entre los menores de 18 años, más del 42% es usuario de implante coclear. Los más recientes estudios llevados a cabo por nuestra entidad: el Estudio sobre *la Situación Educativa del alumnado con discapacidad auditiva* (2005/07), sobre una muestra de 100 escolares menores de 16 años, y el Estudio sobre *Interacciones Comunicativas entre madres oyentes e hijos/as con sordera* (2005/07), sobre una muestra de sesenta familias de menores de 7 años, revelan que, respectivamente, el 40% y el 80% de los sujetos de cada una de las muestras son usuarios de implante coclear

3.2. Contexto socioeducativo de la población con sordera

Un trabajo de análisis de necesidades para la planificación de actuaciones y la previsión de recursos exige conocer y acercarse a la población objeto del mismo.

Por iniciativa de FIAPAS, entre los años 2004-2005, se llevaron a cabo dos Estudios Sociológicos que por sus características, así como por la consistencia y representatividad de la muestra, no tienen precedente en nuestro país en cuanto al conocimiento social que nos aportan sobre la realidad de las personas con discapacidad auditiva y sus familias[14,15].

Sin detenernos en una presentación exhaustiva de estos Estudios, debemos referirnos a ellos pues son, hasta la fecha, los únicos de esta naturaleza existentes en nuestro país. (En nuestro entorno europeo, sólo Reino Unido cuenta con una aportación similar: el *Estudio sobre la valoración de las familias acerca de los logros de los niños y jóvenes sordos* (2003), efectuado por la National Deaf Children's Society, organización de familias homóloga a FIAPAS).

Ambos trabajos sociológicos sirven como ilustración de la realidad más actual de la población con discapacidad auditiva en España, a la que venimos aludiendo. Y, por otra parte, ponen de manifiesto la situación cambiante que presenta como grupo, evidenciando un salto cualitativo intergeneracional muy significativo.

En relación con ello, hemos seleccionado en los cuadros siguientes algunos aspectos relevantes en relación con el perfil de las personas con discapacidad auditiva objeto de estudio, que pueden servir como **indicadores** de ese salto cualitativo intergeneracional que se ha producido entre la población con sordera.

PERFIL DE LAS PERSONAS SORDAS (n=262)
INTEGRADAS EN LA MUESTRA DEL ESTUDIO SOBRE INSERCIÓN LABORAL *

– 75% mayor de 25 años
– 41% con sordera profunda y 25% con sordera severa
– 64% tiene una sordera prelocutiva bilateral
– 45% tiene reconocido entre el 40-65% de grado de discapacidad (el 17% gd superior al 65%, y el 38% gd entre el 33-40%)
– 66'6% ha recibido logopedia (sólo el 21% antes de los 3 años)
– 68'4% utiliza prótesis auditivas (sólo el 31'3% antes de los 3 años) (86'6% audífonos, y 8'8% implante coclear)
– 63% comunica en LO, 8% en LS, y 29% en LS + LO

(*) Estudio sobre *Inserción Laboral de las personas sordas*, realizado en el marco del Programa de Inserción Laboral de FIAPAS, financiado por el Fondo Social Europeo, la Fundación Luis Vives y la Fundación ONCE (2004/05)

PERFIL DE LOS NIÑOS Y JÓVENES SORDOS, MENORES 18 AÑOS, INCLUIDOS EN EL ESTUDIO SOBRE NECESIDADES, DEMANDAS Y EXPECTATIVAS DE LAS FAMILIAS (n=586) *

– 61'8% de los que tienen entre 0-3 años fueron diagnosticados en el primer año de vida. El 30% de este mismo grupo de edad, fueron diagnosticados antes de los dos años.
De los adolescentes, entre 13-18 años, el 70'7% fue diagnosticado entre el primer año de vida y los tres años
– 100% utiliza prótesis auditivas
(57% audífonos, y más del 42% implante coclear)
– 95'7% ha recibido logopedia temprana
– 89'6% comunica en LO, 1'4% en LS, y 8% LO + LS
– 82% escolarizado en modalidad integración
90% utiliza LO en el centro educativo
70% está en el curso académico que le corresponde por edad

(*) Estudio sobre *Necesidades, Demandas y Expectativas de las Familias de niños y jóvenes con discapacidad auditiva, menores de 18 años*, realizado en el marco del Programa de Atención y Apoyo a las Familias de FIAPAS, financiado por el Mº de Trabajo y Asuntos Sociales y la Fundación ONCE (2004/05)

De las **prioridades** señaladas por las personas sordas y las familias participantes en estos Estudios podemos destacar:

– Entre los menores de 18 años, el 99'1% de las familias señalan que las Administraciones deben invertir en investigaciones sobre avances médicos y tecnológicos. Y el 99'5% de las familias considera necesario que se invierta en educación y apoyos a las familias, además de en la calidad de la formación y la atención que prestan los profesionales relacionados con sus hijos con sordera, y que la atención y el seguimiento se realice de forma coordinada e interdisciplinar.
– Entre los menores de 18 años, y por orden de importancia como factores que contribuyen a la autonomía personal de sus hijos/as con sordera, las familias señalan en primer lugar el dominio de la lengua oral, a continuación el uso de prótesis auditivas, disponer de un puesto de trabajo y tener formación.
– Entre los mayores de 20 años, éstos destacan como factores decisivos para su autonomía personal: la posibilidad de comunicarse en lengua oral (sin depender de terceros) y el apoyo de su familia.

La evolución audiológica, técnica y educativa de la última década, junto con la precocidad en los diagnósticos y la mayor información y apoyo que reciben las familias, marcan las diferencias más significativas de este progreso que abre oportunidades de formación, de acceso a la comunicación, a la información y al conocimiento, así como de inserción laboral e inclusión social, apenas imaginables hace escasamente ocho o diez años.

Sin embargo, no siempre estos avances identificados, tanto estructurales (programas de detección precoz, prótesis auditivas, atención temprana), como personales (familias más informadas, profesorado inquieto por desarrollar y completar sus competencias profesionales, investigadores interesados en la materia), se acompañan de mejoras de igual intensidad en la situación educativa y de capacitación para la vida laboral entre las personas sordas.

Con el fin de objetivar esta situación y poder aportar datos contrastados al diseño de las políticas sanitarias, educativas y sociales, así como a la planificación de recursos, en el marco del Convenio de Colaboración que mantiene con el Mº de Educación, FIAPAS promovió el *Estudio Sobre la Situación Educativa del Alumnado con Discapacidad Auditiva*[16,17], cuyo objetivo general era evaluar el nivel lectoescritor del alumnado con discapacidad auditiva y su influencia sobre el aprendizaje y el rendimiento escolar, a través de un estudio transversal sobre una muestra final, integrada por cien escolares de trece comunidades autónomas.
A través de los datos de este Estudio se han podido identificar y objetivar los avances (metodológicos, el mejor rendimiento de las ayudas técnicas o la más eficaz aplicación de las nuevas tecnologías) y las carencias que afectan todavía hoy a esta población. Por otra parte, las conclusiones más novedosas entre las alcanzadas rompen con la tendencia de lo que, durante décadas de investigación, habitualmente se había encontrado:

- Por primera vez nos encontramos con un grupo de escolares que alcanza un nivel lector medio comparable al de sus pares oyentes.
- Las diferencias halladas no parecen ser atribuibles al cociente intelectual, tomado éste como factor aislado. Aunque evidentemente influye, el CI por sí sólo no es determinante. Las diferencias parecen estar determinadas por otras variables como el diagnóstico precoz, el uso temprano de prótesis auditivas y la intervención logopédica, además de la influencia de la familia y de los propios procesos de enseñanza/aprendizaje al que este alumnado haya estado expuesto.
  Sin embargo, si el diagnóstico es tardío, en los casos de sorderas severas y profundas, los sujetos con un cociente intelectual medio/alto, cognitivamente parecen quedar bloqueados y, funcionalmente, rinden como sujetos de cociente intelectual bajo.

No obstante, hay que aclarar que se evidencia también que la precocidad del diagnóstico por sí sola tampoco es determinante, sólo lo es si va seguida de atención temprana con adaptación de prótesis e intervención logopédica especializada.

– La tercera conclusión, que supone asimismo un nuevo hallazgo frente a lo referido por trabajos anteriores, es que el nivel de lenguaje oral (hablado y escrito) es la variable fundamental que influye en los resultados encontrados, además de las prótesis auditivas, las ayudas técnicas (FM), y la logopedia que interviene sobre la base de los procesos cognitivos, la percepción y la memoria.
Así es, manteniendo constantes las otras variables, es la capacidad articulatoria (es decir, el habla) la que explica diferencias individuales en el rendimiento escolar. Por otra parte, que las prótesis auditivas ayudan a percibir mejor es casi una obviedad. Luego no nos debería sorprender el hallazgo, pero es muy relevante la influencia que se detecta que tienen sobre la comprensión lectora. Las ayudas técnicas, en concreto los sistemas de frecuencia modulada, reducen el número de errores y actúan como variable que discrimina entre lectores de nivel alto y lectores de nivel bajo. Por último, también parece haber una influencia de la intervención logopédica cuando ésta es temprana, sistemática y funcional, y cuando más allá de centrarse en el apoyo a la comunicación y/o el apoyo curricular de los aprendizajes, recupera su función más genuina de intervención sobre la audición y el lenguaje.

Todo ello nos lleva a destacar cómo el **control de calidad** de los Programas de Detección Precoz de sorderas infantiles no debe ignorar como indicador del seguimiento, a medio plazo, además de cómo elemento de **control de la efectividad** del programa, **la competencia lingüística alcanzada** (tanto en expresión como en comprensión, oral y escrita) **y la situación educativa** de los niños y niñas con sordera que fueron detectados y diagnosticados dentro de dichos programas.

3.3. Accesibilidad y barreras de comunicación[1]

Lejos de lo que comúnmente pueda interpretarse, la accesibilidad a la información y a la comunicación es sólo una parte de las *barreras de comunicación* que afectan a las personas sordas. Accesibilidad que, por otro lado, hoy es posible solventar con recursos audiológicos, técnicos y humanos.

Sin embargo, cuando hablamos de *barreras de comunicación* tenemos que referirnos a "algo más": la accesibilidad al aprendizaje y la accesibilidad al conocimiento, que no se resuelven sólo con el acceso al acto comunicativo en que se transmiten y/o al soporte que los contiene, sino que implica acceder al propio contenido. Para lo que, además de los recursos antes mencionados, necesariamente tenemos que hablar de la lectura como vía imprescindible para la autonomía en el aprendizaje, generación de nuevos conocimientos y estímulo en la búsqueda de información.

Por tanto, cuando, más allá de la accesibilidad a la información y a la comunicación, el objetivo es la eliminación de las barreras de comunicación más profundas que puede permitir a las personas sordas superar la marginación histórica, cultural y social con la que se les ha venido identificando como grupo, la cuestión crítica que debe planear sobre el diseño de las políticas y la planificación de recursos de todo tipo (sanitarios, educativos, tecnológicos, sociales) que las Administraciones pongan a su disposición, ha de ser no sólo la accesibilidad, sino -y sobre todo- la eliminación de las barreras de acceso al aprendizaje y al conocimiento, multiplicando con ello sus posibilidades de formación y aportando autonomía a las personas sordas.

Convivimos ya con una nueva generación de personas sordas, si bien la perspectiva real de lo que el cambio descrito en este capítulo implica en su vida y para sus familias la tendremos cuando la extensión de dichos avances alcance a toda la población que puede beneficiarse de ellos.

De ahí que todos aquellos que tienen alguna responsabilidad en la materia, ya sea de carácter profesional, política, administrativa o institucional, deban detenerse a pensar cuál va a ser, no sólo el alcance de su efecto, sino también el sentido de la sordera en las nuevas generaciones de personas sordas y cómo se han de plantear y planificar, en consecuencia, las respuestas necesarias a este nuevo significado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Extracto y adaptación de Jáudenes, C. (2006): "Alumnado con discapacidad auditiva: accesibilidad a la comunicación, a la información y al conocimiento" en CNICE (2007), Serie Informes: Accesibilidad, TIC y Educación (on line). Madrid, Centro Nacional de Investigación y Comunicación Educativa-Mº de Educación http//ares.cnice.mec/informes/17/index.htm
2. Mitchell, R.E. y Karmchmer M.A.: Chasing the mythical ten percent: parental hearing status o deaf and hard of hearing students in the United States, Instituto de Investigación de la Universidad Gallaudet, Estados Unidos, enero de 2002.

3. Manrique, M.; Morera, C.; Moro, M. (1994): Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil en recién nacidos de alto riesgo. Estudio Multicéntrico. Anales Españoles de Pediatría, Madrid. Monográfico (junio).
4. CODEPEH (Marco et ál.) (2004): *Control de calidad de los programas de detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos*, en Acta Otorrinolaringológica, 55.
5. CODEPEH (Marco et ál.) (2003): Libro Blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Madrid, Mº de Sanidad y Consumo.
6. Trinidad Ramos G.; Alzina de Aguilar V.; Jaúdenes Casaubón C.; Núñez Batalla F.; Sequí Canet J.M. Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH) para 2010. Acta Otorrinolaringol Esp 2010; 61: 69-77.
7. Jáudenes, C. (1997): Diseño y fundamentación del Programa de Atención y Apoyo a las Familias de FIAPAS, a través del que, en 1998, se puso en marcha, en más de 30 Asociaciones de Padres de toda España, la Red de Atención y Apoyo a Familias de FIAPAS, financiada con cargo a la asignación tributaria del O'5 del IRPF (MSyPS) y cofinanciado por la Fundación ONCE. (Varios artículos y publicaciones entre 1998-2010)
8. Extracto revisado y actualizado de Jáudenes, C. (2006): Criterios de calidad en la Atención Temprana del niño sordo. Ponencia presentada en la V Reunión de la CODEPEH, Oviedo, 8-10 de noviembre de 2006.
9. Jáudenes, C. (1998): *Del diagnóstico al tratamiento de la sordera. Servicios de Atención y Apoyo a Familias* en Revista FIAPAS, 64
10. FIAPAS (Jáudenes, C. y col.) (2003): Guía de Buenas Prácticas para el funcionamiento de los Servicios de Atención y Apoyo a Familias (2ª ed.). Madrid, Confederación Española de Familias de Personas Sordas (2009).
11. FIAPAS (Jáudenes, C. y Patiño, I.) (2007): Dossier divulgativo para familias con hijos con discapacidad auditiva. Información básica para el acceso temprano a la lengua oral (2ª edición), Madrid, Confederación Española de Familias de Personas Sordas-FIAPAS (2008).
12. Bureau Internacional de Audiofonología (B.I.A.P.): Recomendación 25/01 y Recomendación 25/02.
13. www. ine.es
14. Jáudenes, C. (2006): *La población con discapacidad auditiva en cifras. Revisión de dos Estudios Sociológicos* en Revista FIAPAS, 110, Separata.
15. Jáudenes, C. (2009): *Estudio FIAPAS sobre la integración laboral de las personas sordas* en Revista FIAPAS, 130, Monográfico Estudios sobre Población con Sordera en España (86-89)
16. Jáudenes, C.; Torres, S.; Aguado, G.; Silvestre, N.; Patiño, I. (2007): Estudio sobre la situación educativa del alumnado con discapacidad auditiva (3ª edición), Madrid, FIAPAS (2010).
17. Jáudenes, C. (2009): *Una revisión y comentario a las conclusiones del Estudio FIAPAS sobre la situación educativa del alumnado con discapacidad auditiva* en Revista FIAPAS, 130, Monográfico Estudios sobre Población con Sordera en España (24-27).

PREVENCIÓN DE LA HIPOACUSIA INFANTIL



C A P Í T U L O 2

PREVENCIÓN DE LA HIPOACUSIA. FACTORES DE RIESGO

Valentín Alzina de Aguilar
Clínica Universidad de Navarra
Eduardo Doménech Martínez
Hospital Universitario de Canarias. Universidad de La Laguna (Tenerife)
Noelia Álvarez Zallo
Clínica Universidad de Navarra

1. INTRODUCCIÓN

Cuando se aborda esta discapacidad en la infancia, se deben hacer varias consideraciones (Alzina V, 2005)[1]:

1) La hipoacusia (pérdida auditiva) es la alteración neurosensorial con mayor prevalencia en los países desarrollados. Aunque las estimaciones varían de 0,5 a 5 /1000 recién nacidos, según los estudios, reflejando diferencias etiológicas, epidemiológicas y diagnósticas de la población. Datos recientes dan una incidencia de uno de cada 500 recién nacidos tienen una pérdida auditiva neurosensorial permanente ≥40 dBHL. Antes de los 5 años, la prevalencia aumenta hasta el 2,7 por mil y durante la adolescencia al 3,5 por mil (Morton y Nance, 2006)[2], (Hilgert N, 2009)[3].

2) Es tres veces más frecuente que el síndrome de Down, seis veces más que la espina bífida y alrededor de 25 veces más frecuente que el hipotiroidismo. Esto supone que en España

nacen alrededor de 1200 niños cada año con hipoacusia neurosensorial y que unas 1500 familias cada año están afectadas por la presencia de una discapacidad auditiva en uno de sus hijos. Además, el 80% de las sorderas infantiles están presentes en el momento del nacimiento y el 95% de los niños sordos nacen en familias 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 (Bixquert V et al, 2003)[4].

3) La pérdida de audición no sólo puede tener efectos permanentes en el desarrollo del lenguaje oral, sino, por su papel fundamental en procesos cognitivos más complejos, puede alterar el desarrollo intelectual, emocional y social del niño. También está comúnmente 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.(Schlumberger E et al, 2004)[5]. Estudios epidemiológicos muestran que los niños con hipoacusia grave/profunda tiene de 1,5 a 3 veces más posibilidades de presentar trastornos psiquiátricos graves. (Carvill S et al, 2001)[6].

4) Existe un periodo de tiempo "crítico", que va desde el nacimiento hasta el cuarto año de vida, en el cual el proceso de adquisición del lenguaje, se produce de una forma óptima. La información auditiva en este periodo crítico es esencial para establecer las características morfológicas y funcionales definitivas de las áreas corticales del lenguaje y audición. Éstas no madurarán de forma adecuada si se mantiene la deprivación sensorial. (Moore JK, 2002)[7].

La percepción sensorial es un determinante para el desarrollo neurológico. La audición empieza antes del nacimiento. La respuesta a la estimulación vibroacústica se ha utilizado como medida de bienestar fetal y recientes estudios demuestran respuestas significativas en movimientos fetales y variaciones en la monitorización cardio-tocográfica del feto a término con dicha estimulación. (D'Elia A et al, 2005)[8]. La maduración (sinaptogénesis y mielogénesis) de la vía auditiva pretalámica se completa al final del primer año y la postalámica al final del tercer año. (Moore D, 1985)[9].

En este punto es necesario mencionar que, debido al gran avance tecnológico en estos últimos 20 años de los audífonos e implantes cocleares, el tratamiento (la intervención logopédica) del niño con hipoacusia grave / profunda se basa en el estímulo auditivo desde edades muy tempranas, aprovechando así el período de máxima plasticidad cerebral.

5) La última consideración a la que se desea hacer referencia es a la etiología de la sordera que aquí nos ocupa, que es la sordera prelocutiva o prelingual, cuando el déficit auditivo aparece antes de la adquisición del lenguaje. Aunque en la actualidad hay estudios que en los países desarrollados la causa genética se encuentra en el 70% de las hipoacusias prelinguales y que el 30% restantes son debidas a factores ambientales y genéticos (no determinados) (Hilgert N, 2009)[3], en general se sigue considerando que en el 50% la etiología es genética. En éstas, aproximadamente en el 25-30%, la hipoacusia se asocia a otras malformaciones (sorderas sindrómicas), y en el 70-75% son hipoacusias aisladas (sorderas no sindrómicas). En el 50% restante un 25% son de causa ambiental (adquiridas) y según el momento de actuación del agente (infeccioso, tóxico, metabólico etc) se pueden dividir en prenatales, perinatales y postnatales. En la actualidad en un 25% de los casos no se puede determinar la causa (Figura 1). (Smith R et al, 2010)[10].

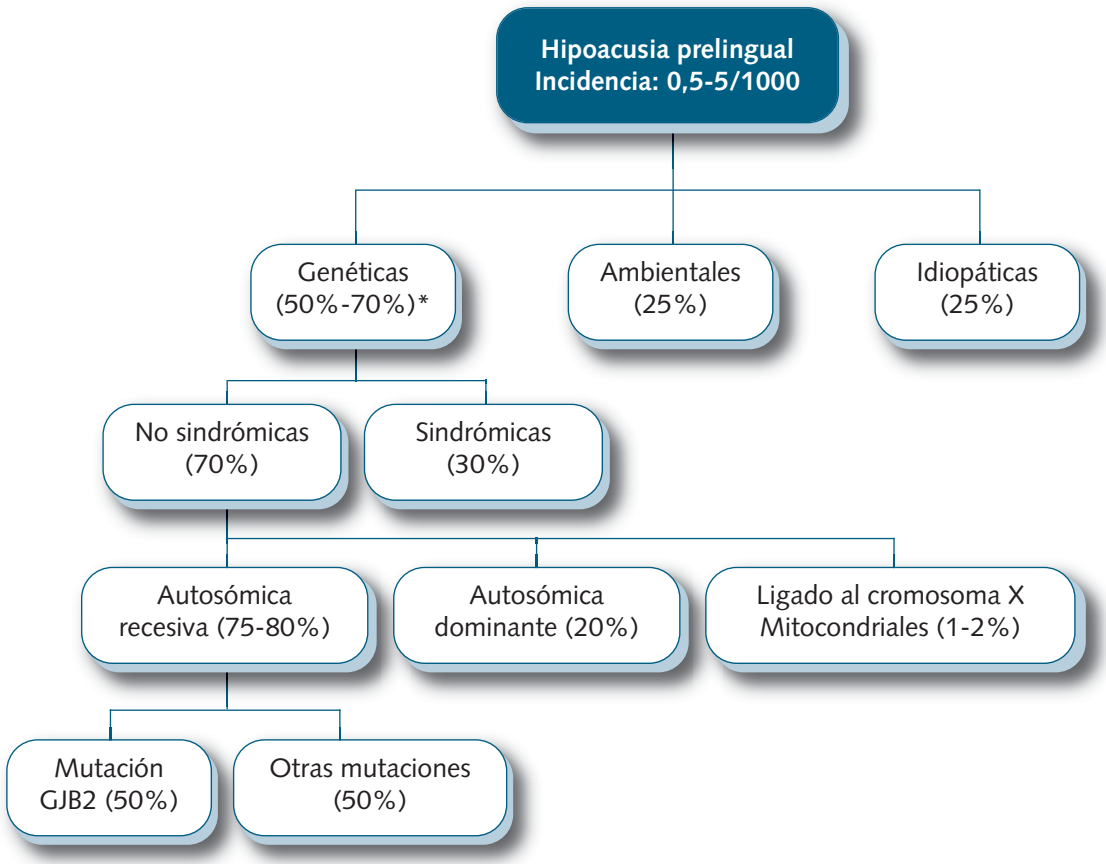
   En cuanto a la prevención de la hipoacusia, según la etapa de la historia natural en que se actúe, hablaremos de prevención primaria, secundaria o terciaria (Martínez-González, MA, 2007)[11]. La prevención primaria actúa sobre la fase prepatogénica (período previo a la sordera, en el que actúan los factores que la determinan). Las vacunas, quimioprofilaxis, evitación y tratamiento de infecciones, tóxicos, enfermedades metabólicas, pre y postnatales, son ejemplos de prevención primaria, que concretaremos más adelante.

La prevención secundaria actúa durante el período de latencia (estadio subclínico o presintomático) para conseguir un diagnóstico y tratamiento precoz. Aquí se incluye el cribado tanto neonatal universal recomendado en una reciente puesta al día por la US Preventive Task Force (Nelson HD, Bongatsos C, Nygren P, 2008)[12], como el cribado postnatal a los lactantes con factores de riesgo (Tabla 1) (Recomendaciones CODEPEH 2010)[13] y el que debe realizarse sistemáticamente dentro del "Programa de Atención al Niño Sano" en Atención Primaria.

La prevención terciaria actúa cuando la sordera ya se ha establecido y es necesario rehabilitar al niño con hipoacusia. Coincide prácticamente con lo que habitualmente se entiende por tratamiento, pero con una visión integral más amplia.

Abordaremos a continuación una serie de conceptos sobre la prevención de la hipoacusia siguiendo una clasificación etiológica de las mismas: hipoacusias genéticas (hereditarias) e hipoacusias de causas ambientales (prenatales, perinatales y postnatales).

Figura 1. Etiología e incidencia hipoacusias prelinguales. (Smith RJ,2010 modificado)



*Gilgert N. Mutation Res 2009

Tabla 1. Indicadores de riesgo recomendados por la CODEPEH y adaptados del JCIH 2007 (Position Statement)

1. Sospecha de hipoacusia o de un retraso del desarrollo o en la adquisición del habla, del lenguaje.
2. Historia familiar de hipacusia infantil permanente.*
3. Todos los niños, con o sin indicadores de riesgo, con un ingreso en UCIN mayor de 5 días, incluyendo cualquiera de los siguientes: Oxigenación extracorpórea*, ventilación asistida, antibióticos ototóxicos (gentamicina, tobramicina), diuréticos del asa (furosemida). Además independientemente de la duración del ingreso: hiperbilirrubinemia que requiera exanguinotransfusión.
4. Infecciones intraútero tales como el citomegalovirus*, herpes, rubéola, sífilis y toxoplasmosis.
5. Anomalías craneofaciales, incluidas aquellas que interesan al pabellón auditivo, conducto auditivo y malformaciones del hueso temporal.
6. Hallazgos físicos tales como un mechón de cabello blanco frontal, que se asocian con un síndrome que incluye una sordera neurosensorial o transmisiva permanente.
7. Síndromes asociados con hipoacusia o sordera progresiva o de aparición tardía, tales como la neurofibromatosis*, la osteopetrosis y síndrome de Usher. Otros síndromes frecuentemente identificados incluyen el Waardenburg, Alport, Pendred y Jervell and Lang-Nielsson.
8. Enfermedades neurodegenerativas*, tales como el síndrome de Hunter, neuropatías sensorimotoras, tales como la ataxia de Friederich y el síndrome de Charcot-Marie-Tooth.
9. Infecciones postnatales asociadas con hipoacusia neurosensorial incluyendo meningitis bacteriana y vírica confirmadas (especialmente los virus herpes y varicela)*.
10. Traumatismo craneal, especialmente de base de cráneo o fractura temporal que requiere hospitalización.
11. Quimioterapia*.
12. Enfermedades endocrinas como el hipotirodismo**.

* Los indicadores de riesgo resaltados están asociados con gran probabilidad de hipoacusia de desarrollo tardío.
** Añadido por autores del capítulo.

2. HIPOACUSIAS GENÉTICAS

Pueden ser conductivas, neurosensoriales o una combinación de ambas y se clasifican a su vez en sindrómicas (asociado con malformaciones del oído externo o de otros órganos o de problemas médicos que afectan otros órganos o sistemas) y no sindrómicas (no asociado a malformaciones visibles del oído externo o a ninguna enfermedad), si pueden asociarse a malformación del oído interno. Se llaman también hipoacusias aisladas o simples.

2.1. Hipoacusias genéticas sindrómicas

Más de 400 síndromes genéticos que incluyen pérdida de la audición han sido descritos. Representan aproximadamente el 30% de las hipoacusias prelinguales de causa genética. Los síndromes de Usher, Prended y el de Jervell y Lange-Nielsen son los más frecuentes (Torriello HV, 2004)[14]. Según el patrón hereditario podemos considerar:

A. Patrón de Herencia Autosómico Dominante (AD): S. de Waardenburg; S. Braquioo-torrenal; S. de Stickler (Artro oftalmopatía hereditaria); S. de Alport (con elevada heterogeneidad genética, estando descritas también formas autosómicas recesivas y ligadas al sexo); S. de Treacher-Collins (Francheschetti) y S. de LEOPARD, entre otras.
B. Patrón de Herencia Autosómica Recesiva (AR): S. de 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, Déficit de Biotinidasa,...
C. Patrón de Herencia Ligado al Cromosoma X (sexo): Enfermedad de Novrie; S. de Coffin-Lowry; S. de Gustavson; S. de Schimre. Hay formas de herencia mitocondrial pero que afectan fundamentalmente al adulto.

Es importante tener en cuenta estos síndromes, incluyendo las cromosomopatías, porque en general, las otras manifestaciones clínicas o malformaciones que concurren en ellas nos pueden encubrir o minimizar la importante afectación auditiva y retrasar el diagnóstico y tratamiento precoz de la hipoacusia.

En general el diagnóstico etiológico genético de las hipoacusias sindrómicas se realiza por las características del síndrome sin que el estudio genético sea imprescindible. Si los rasgos clínicos son suficientes se estimarán los riesgos en función de la herencia específica del síndrome, si bien para establecer los riesgos de los familiares en las autosómicas recesivas, es necesario el estudio genético.

2.2. Hipoacusias genéticas no sindrómicas

En la mayoría de los casos las hipoacusias genéticas son monogénicas. En un 70% de recién nacidos/neonatos que no pasan el cribado auditivo y se sospecha una hipoacusia hereditaria y no hay otros hallazgos clínicos, la hipoacusia se clasifica de no sindrómica o aislada.

Las hipoacusias monogénicas pueden heredarse de diferentes maneras. Autosómica recesiva (ARNSHL) en el 80% de los casos y son en su mayoría prelinguales, mientras que las autosómicas dominantes (ADNSHL) que son alrededor del 20% de los casos son en general postlinguales. En menos del 1% - 2% de los casos la herencia ocurre a través del cromosoma X o son mitocondriales. (Smith RJ et al, 2010)[10].

Las hipoacusias monogénicas tienen características extremadamente heterogéneas, con alrededor de 100 loci implicados en 46 genes (Hereditary Hearing Loss Homepage; http://webh01,ua.ac.be/hhh/).

2.2.1. Hipoacusias autosómicas recesivas (ARNSHL)

Las mutaciones en el gen GJB2 (que codifica la proteína conexina 26) es el responsable de más del 50% de los casos de ARNSHL seguido por los genes SLC26A4, MY015A, OTOF, CDH23 y TMC1. La mutación 35 del IG es la más frecuente en la población caucásica y es la responsable del 70% de todas las mutaciones en el gen GJB2. En la actualidad hay descritas unas 220 mutaciones en este gen (Hilgert 2009)[15]. Hasta 1/35 de españoles son portadores normooyentes (Del Castillo FJ, 2005)[16]. Solamente una minoría de estos genes se estudian sistemáticamente. Ante un niño con sordera severa-profunda neurosensorial, por su frecuencia se determina la mutación en el gen GJB2 (conexina 26) y en algunos casos consecutivamente en el GJB6 (conexina 30), según pauta que se describe a continuación:

– Se hace el análisis y se encuentran las dos mutaciones: tenemos el diagnóstico y la posibilidad de estudio familiar. Aquí es cuando se indica que en el futuro se puede ofrecer estudio genético al cónyuge para saber si es una de esas 1/35 personas portadoras y poder establecer la recurrencia en sus hijos.
– Se hace el análisis y no se encuentra ninguna mutación: se puede seguir con el estudio de conexina 30 (con un resultado positivo en <2% pacientes).
– Se hace el análisis y encontramos UNA mutación en conexina 26, hay que contemplar las siguientes posibilidades: (Dra. Ana Patiño, Unidad de Genética Clínica, Clínica Universidad de Navarra)

1. Es un portador de conexina 26 (uno de esos 1/35) y su causa de sordera es otra que no se ha explorado a nivel genético.
2. Hay una mutación en una región reguladora, promotor, etc en un lugar no analizado en el estudio.
3. Es una de las mutaciones "dominantes" de conexina 26, es decir esa única mutación es causal (hasta hoy descritas: del E42, W44S, W44C, R75Q, R143Q, M163L, D179N, R184Q, C202F).
4. Es uno de los 2 a 5% de casos con herencia digénica: una mutación en conexina 26 y la otra probablemente en conexina 30 (realizar estudio genético de deleciones en el gen GJB6).

El estudio del gen SLC26A4 está indicado si se encuentra un aumento del acueducto vestibular y el OTOF si hay hallazgos audiológicos de una neuropatía auditiva. En ausencia de otros datos no está indicado en la clínica el estudio genético de otros de los genes mencionados.

En niños con hipoacusia severa-profunda con sospecha de hipoacusia neurosensorial autosómica recesiva no sindrómica que es negativo para las mutaciones en GJB2 y GJB6, debe plantearse el diagnóstico del síndrome de Usher tipo 1 si hay retraso en la adquisición de la sedestación y la deambulación autónoma (disfunción vestibular) (Smith RJ et al, 2010)[10].

2.2.2. Hipoacusias autosómicas dominantes

Ninguno de los genes asociados con las hipoacusias no sindrómicas autosómicas dominantes (ADNSHL) son responsables de un número significativo de casos. Los más frecuentes son WFS1, KCNQ4, COCH y el GJB2. En familias con antecedentes de sorderas no sindrómicas autosómicas dominantes NO está indicado el estudio genético sistemático por dos razones:

1) No han sido identificados muchos de los genes implicados; y 2) el cribado genético de los genes conocidos en la actualidad es económicamente inviable.

Solo el estudio del gen WFS1 en el locus DFNA 6/14/38 puede estar indicado en las hipoacusias de bajas frecuencias. (Smith RJ et al, 2010)[10]

2.2.3. Mitocondrial

La hipoacusia mitocondrial se caracteriza por una pérdida moderada-profunda de la audición. Mutación tanto en el gen MT-RNR1 o en el MT-TS1 es el que está asociado con inicio en la niñez. La mutación en el gen MT-RNR1, la hipoacusia está en relación con la predisposición a la ototoxicidad por aminoglucósidos. Es bilateral, severa/profunda y ocurre en los primeros días/semanas después de la administración de cualquier dosis incluso de la primera del antibiótico (Pandya A, 2007)[17].

- Confirmar con el estudio la mutación A1555G del gen MT-RNR1. En caso de mutación positiva recordar que la mutación se transmite de la madre a todos los hijos (madre con hipoacusia y todos los hijos con sensibilidad a aminoglucósidos).
- Recordar que el 100% con el genotipo de riesgo hacen la hipoacusia si se les da el fármaco pero que hasta 40% de las personas con el genotipo, sin el fármaco, acaban haciendo una hipoacusia progresiva con la edad (similar a una presbiacusia).

En los últimos años ha habido un importante avance en el diagnóstico etiológico de la hipoacusia infantil, con la localización e identificación de genes relacionados con el proceso de la audición (Willems PJ, 2000)[18], facilitando un mayor entendimiento de su fisiopatología. Sin embargo, no está todavía claro si estos datos genéticos pueden utilizarse en la mayoría de los casos como factores pronósticos (predecir si la hipoacusia es estable o progresiva) o si ayudará a determinar el tratamiento óptimo (implante coclear, utilización amplificadores, etc).

Nuevas y potentes tecnologías en la secuenciación del ADN se están desarrollando en la actualidad y es posible que en estos próximos años se puedan analizar la mayoría de los genes implicados y su patogenia. Esto mejorará el diagnóstico, proporcionará datos epidemiológicos de las mutaciones genéticas y revelará nuevas correlaciones genotipo-fenotipo con las implicaciones en el diagnóstico y tratamiento precoz que ello puede conllevar (Hilgert N, 2009)[15].

2.3. Consejo genético

Descrito por Peter S. Harper (Dpto. de Genética. Hospital Universitario de Gales), como el "proceso por el que los miembros de una familia con riesgo para una enfermedad que puede ser hereditaria son informados de las consecuencias de esa enfermedad, de la posibilidad de padecerla y transmitirla y de la forma de prevenirla o de reducir sus efectos".

Es un acto médico por el cual: 1) Se trata de establecer o confirmar el diagnóstico; 2) determinar el tipo de herencia; 3) determinar el riesgo de recurrencia en la familia y momento; y 4) detectar posibles portadores del gen. (Dra. Ana Patiño. Unidad de Genética Clínica. Clínica Universidad de Navarra)

Hay que recordar que los test genéticos tienen características diferenciales de otros tests (como validez analítica y clínica y utilidad):

- Los datos generados son permanentes (excepto mutaciones somáticas).
- Pueden afectar a otras personas (familiares).
- Pueden predecir una enfermedad.
- En ocasiones son de difícil interpretación.

El diagnóstico genético en las hipoacusias es un eslabón, una herramienta más en el enfoque etiológico que debe tener hoy en día el diagnóstico de una hipoacusia. Aparte de confirmar en algunos casos la causa de la enfermedad, el consejo genético debe servir para que los padres del niño puedan tomar una decisión informada, junto al personal sanitario y educativo, sobre las posibilidades de los diferentes tratamientos.

Además de poder tomar también una decisión informada en el caso de que quieran tener más hijos.

3. HIPOACUSIAS NO GENÉTICAS

Las hipoacusias adquiridas por factores ambientales pueden aparecer durante el embarazo (causas prenatales), o al nacimiento y a lo largo de la vida (perinatales y postnatales).

3.1. Causas ambientales prenatales

Desde que en 1941 se demostró (Gregg) que una infección (rubéola) durante el embarazo podía causar malformaciones en el feto (cardiopatía, cataratas y sordera), se constató que existen una serie de factores ambientales (teratógenos) que pueden afectar el desarrollo anatómico y/o funcional del feto expuesto.

La variabilidad de la expresión clínica del teratógeno depende del agente (químico, radiación, infección, trastorno metabólico materno, drogas, etc), momento del embarazo (embrión, feto), asociación con otros factores (genéticos/ambientales: herencia multifactorial), etc.

Dentro de este apartado se encuentran, en primer lugar, las infecciones, por su frecuencia y posibilidades de prevención primaria con: 1) vacunas y adquisición de ciertos hábitos higiénicos, dietéticos; y 2) con el diagnóstico y tratamiento precoz en la madre y el feto de la propia infección.

3.1.1. Prenatales infecciosas

3.1.1.1. Rubéola: En los países en vías de desarrollo, continúa siendo la causa más frecuente de hipoacusia congénita. La rubéola congénita prácticamente se ha erradicado en la mayor parte de los países desarrollados (Smith RJ, 2005)[19] por la utilización sistemática de la vacuna a la edad de 15 meses y 3-4 años (a los 11 años en aquellos que no la recibieron a los 3-4 años).

La afectación auditiva es máxima cuando la infección materna se produce entre la 7ª y 10ª semana de gestación, y generalmente es severa y progresiva. Más grave si va asociada a otras alteraciones (cardiopatía y cataratas).

3.1.1.2. Toxoplasmosis: Se mantiene el interés por la toxoplasmosis congénita, por la aparición de secuelas tardías (coriorretinitis y sordera, entre otras) en niños asintomáticos al nacimiento. La incidencia de sordera en niños de madres con anticuerpos positivos al toxoplasma es doble que la de aquellas madres que no habían pasado la enfermedad (Sever JL et al, 1988)[20]. En la actualidad, existe la posibilidad de realizar un diagnóstico prenatal precoz adecuado (serológico materno/fetal y ecográfico) y la instauración de un tratamiento durante el embarazo y el primer y segundo año de vida, con pirimetamina, sulfadiacina, ácido fólico alternando con ciclos de espiramicina (hay diferentes protocolos), que disminuye de forma significativa la aparición de secuelas a largo plazo.

En Europa prácticamente ha desaparecido por este motivo la sordera como secuela de la toxoplasmosis congénita. No así en América Latina y Centro América por tener un serotipo más agresivo y resistente (European Multicenter study 2008)[21] (National Collaborative Chicago 2006)[22].

Es importante también reseñar la importancia de la prevención primaria de madres seronegativas, mediante sencillas medidas higiénico-dietéticas (Tabla 2). En nuestro medio la ingesta de carne cruda o poco cocinada es la causa más frecuente de infección.

Tabla 2. Medidas para prevenir la infección primaria por Toxoplasma gondii en mujeres embarazadas

- Sólo consumo de agua potable.
- Evitar el contacto con alimentos o agua que pudiesen estar potencialmente contaminados por las heces del gato.
- Cocinar la carne 60ºC o hasta que quede "bien cocida" o hasta que desaparezca el tono rosado en el centro de la carne (la carne curada o ahumada puede ser infecciosa).
- Lavarse las manos profusamente después de manipular carne cruda.
- Lavar las superficies y los utensilios que hayan estado en contacto con la carne cruda.
- Evitar el contacto con las mucosas mientras esté manipulando carne cruda.
- Lavar muy bien las frutas y verduras antes de consumirlas.
- Usar guantes para la jardinería o para manipular la cama del gato.

3.1.1.3. Citomegalovirus (CMV): La infección durante el embarazo por CMV es la causa congénita más frecuente de hipoacusia neurosensorial en la edad pediátrica. Aproximadamente el 1% de todos los recién nacidos son infectados en útero. Alrededor del 5% de estos neonatos presentarán una hipoacusia neurosensorial al nacer. Sin embargo, a los 6 años de vida esta incidencia se eleva al 35% en aquellos que presentaron clínica en el periodo neonatal por un 11% de los asintomáticos al nacer. Esto significa que esta infección presenta un carácter progresivo y en general, bilateral (Demmler-Harrison 2009)[23].

Hoy en día mediante las nuevas técnicas serológicas (avidez de IgG y determinación de IgA e IgM, por Inmunoblot), la determinación cuantitativa y cualitativa del DNA del CMV por PCR en suero materno y líquido amniótico y el estudio fetal con ECO doppler, es posible determinar la situación clínica de la madre y el feto (Revello M et al, 2002)[24].

El diagnóstico de infección congénita en el recién nacido, vendrá dado por el aislamiento del CMV en orina durante la primera semana de vida y el estudio de PCR CMV en sangre directamente del neonato o de la muestra del talón de las metabolopatías del racién nacido. En cuanto al tratamiento, la utilización de ganciclovir y valganciclovir está ampliamente aceptada. Con resultados prometedores en cuanto a un mejor pronóstico de la hipoacusia ya existente al nacimiento y una disminución de su incidencia en el primer año de vida (Muller A, 2008)[25]. La infección congénita por CMV, es un problema de salud pública no resuelto, y requiere nuevas estrategias y actitudes que incluya identificar la situación (infección, primoinfección, reinfección o reactivación) de la madre, y según ésta, planificar una prevención y tratamiento adecuados en el recién nacido con un seguimiento en los años posteriores por su carácter progresivo. Incluso podría plantearse, en un futuro próximo, la implantación de una vacuna como prevención primaria de la infección (Pass RF, 2009)[26] (Alzina V, 2008)[27].

En la actualidad como prevención primaria está el extremar las medidas de higiene de las mujeres durante el embarazo. El lavado de manos o la utilización de guantes con la manipulación de saliva, mucosidad nasal, orina y heces de niños, es eficaz para evitar/reducir la incidencia de infección o reinfección.

Las tasas anuales de infección para la población general son del 1 al 2% mientras que en guarderías, hospitales pediátricos, colegios y presencia de niños pequeños es del 8-20%.
Aunque, sin recomendaciones concluyentes, recientemente van apareciendo publicaciones sobre la inclusión dentro de los programas de detección precoz de la hipoacusia, del cribado del recién nacido del CMV congénito mediante la determinación del PCR para CMV en sangre de talón (del cribado neonatal de las metabolopatías) (Grosse SD, 2009)[28].

3.1.1.4. Sífilis: La sífilis congénita es hoy en día una causa poco frecuente de hipoacusia. Sin embargo, en la sífilis hay que tener en cuenta que la transmisión al feto depende del estado evolutivo de la enfermedad materna (máxima incidencia durante la lúes 1º y 2º) y si ésta ha estado adecuadamente tratada durante el embarazo o no.

Hay dos formas de hipoacusias: 1) una precoz (en sífilis precoz) que aparece antes de los dos primeros años de vida que es súbita, severa y generalmente bilateral y simétrica; y otra 2) tardía (en sífilis tardía), asimétrica y fluctuante con episodios de vértigo y tinnitus. Con una incidencia de hipoacusia en ambas formas de alrededor 20-40% de los niños afectos. Pero sólo presentan sífilis congénita aquellos que no han sido tratados adecuadamente (con penicilina) en las primeras semanas de vida. Hay que reseñar que si hay afectación neurológica (neurosífilis) la incidencia de sordera es del 80%.

El diagnóstico vendrá dado por la historia clínica de lues en la madre no tratada o mal tratada, la clínica del recién nacido y los resultados serológicos (FTA-ABS, test de absorción del treponema mediante fluorescencia y VDRL). Como prevención primaria tenemos el tratamiento adecuado de la madre y en el periodo neonatal si hay trasmisión al feto-recién nacido. Es por lo tanto fundamental un diagnóstico materno-neonatal precoz.

Es importante remarcar que en todos los casos mencionados, la hipoacusia puede aparecer al nacimiento o posteriormente, e ir progresivamente empeorando. Hay que tener en cuenta además, que el porcentaje mayor de casos de infección congénita son asintomáticos al nacimiento. Se necesita por lo tanto, un cribado neonatal universal y un control audiológico evolutivo incluso meses o años después.

3.1.2. Prenatales no infecciosas

Otros teratógenos relacionados con hipoacusias congénitas, y debe evitarse su administración a la madre durante el embarazo son: antipalúdicos (fosfato de cloroquina y quinina), aminoglucósidos (gentamicina, tobramicina y amikacina), diuréticos (furosemida y ácido etacrínico), antineoplásicos (cisplatino), retinoides, así como las radiaciones ionizantes o isótopos radioactivos.

La ingesta excesiva de alcohol durante el embarazo, se asocia al llamado síndrome alcohólico fetal, que incluye hipoacusia neurosensorial. También la diabetes materna mal controlada y el hipotiroidismo subclínico materno no tratado están asociados a hipoacusia congénita.

3.2 Causas Perinatales

Son aquellas que inciden alrededor del parto y en general asociadas o relacionadas en una alta frecuencia con el parto pretérmino como son: el bajo peso, ventilación mecánica, sepsis, encefalopatía neonatal, hiperbilirrubinemia (asociada generalmente a problemas de hemólisis y/o niveles de bilirrubina que requieren exanguinotransfusión). La prevención incluye todas las medidas obstétricas que disminuyan el parto pretérmino y una mejor asistencia perinatal. En esta última, en la actualidad destacaríamos: la administración de surfactante; las mejoras en la ventilación asistida con una disminución del número de niños y de días que recibieron ventilación mecánica; así como la no administración de corticoides postnales, que junto a la instauracion de los cuidados centrados en el desarrollo claramente se asocian a una menor morbimortalidad (Morley CJ 2008)[29].

Este grupo de niños prematuros entraría dentro de los considerados de alto riesgo y en este apartado queremos hacer hincapié en:

1) Aquellos recién nacidos con muy bajo peso (< 1500 g) y edad gestacional de < 32 semanas donde se centra el porcentaje más alto de morbimortalidad neonatal. Para la hipoacusia bilateral moderada-profunda, según recientes estudios la incidencia se sitúa alrededor de 5-6%, pero afectando fundamentalmente a los menores de 1000 g con un 5%, por un 1% entre los recién nacidos entre 1000 y 1500 g. Se precisan nuevas estrategias dirigidas a mejorar el pronóstico a largo plazo de los menores de 1000 g, en los que se ha conseguido aumentar la supervivencia pero no mejorar la morbilidad. (Torres Valdivieso MJ, 2010)[30].
2) En cuanto a la sepsis constituye actualmente la causa más frecuente de morbimobilidad. Uno de los objetivos actuales es disminuir las tasas de infección nosocomial de las unidades neonatales (Torres Valdivieso MJ, 2010)[30].
3) La encefalopatía neonatal, siendo una de sus causas el sufrimiento fetal agudo (asfixia hipóxico-isquémica perinatal) no es el único, ni posiblemente el más frecuente. El hipotiroidismo materno no tratado, la infección materna y nosocomial, las malformaciones vasculares cerebrales, el infarto isquémico perinatal, las enfermedades metabólicas neonatales..., entre otros procesos son causa de encefalopatía neonatal; (Reddihough DS, 2003)[31](Cowan 2003)[32].
4) Hiperbilirrubinemia. Con la introducción de la exanguinotransfusión en 1940 y en los años 60 con la gammainmunoglobulina antiD y la fototerapia, descendió drásticamente la incidencia de kernicterus (encefalopatía por hiperbilirrubinemia), en la mayoría de los casos

asociada a hipoacusia. Sin embargo y aunque es una enfermedad prevenible con un simple examen físico (coloración ictérica), determinación de la hiperbilirrubinemia sérica y un tratamiento (generalmente sólo fototerapia y excepcionalmente exanguinotransfusión), todavía se sigue viendo. Generalmente en la actualidad, afectando a recién nacidos a término o pretérminos "tardíos" (35-36 semanas de gestación) que han sido dados de alta como "recién nacidos sanos", pero que 48-72 horas después han reingresado con una hiperbilirrubinemia extrema. En un 50% se desconoce la causa, en un 40% es debido a una enfermedad hemolítica tipo G6PD (glucosa-6-fosfato deficiencia) u otras y en el 10% restante a cefalohematoma o traumatismos obstétricos con sangrado interno. Otras factores de riesgo son haber tenido un hermano con hiperbilirrubinemia y ser de origen de Asia Oriental.

Hay dos situaciones frecuentemente asociadas a estos factores de riesgo: 1) una alimentación con lactancia materna sin una adecuada supervisión y/o una pérdida excesiva de peso (>8-10%); y 2) un alta hospitalaria en las primeras 24-48 horas de vida sin una adecuada vigilancia precoz de puericultura.

La edad gestacional y los niveles de bilirrubina total previa al alta, son los mejores predictores de riesgo de hiperbilirrubinemia patológica.

La ictericia neonatal que puede derivar en un kernicterus, es actualmente sobre todo un problema del recién nacido dado de alta. La prevención, a parte de valorar los factores de riesgo citados con la determinación, si fuera preciso, de los niveles de bilirrubina al alta, se basa en: la práctica (recomendada ya) de mantener una alta frecuencia de tomas (8-12 veces/día) de lactancia materna en los primeros días y una valoración pediátrica en las primeras 48 horas del alta en recién nacidos con los factores de riesgo comentados (Tabla 3) (Jeffrey Maisels M, 2009)[33].

Tabla 3. Factores de riesgo por hiperbilirrubinemia a considerarse junto con la edad gestacional y los valores de bilirrubina total prealta

- Lactancia materna exclusiva sobre todo si "no va bien" y/o pérdida de peso (>8-10%)
- Enfermedades hemolíticas (G6PDH, esferocitosis principalmente).
- Hermano previo con ictericia.
- Cefalohematoma u otros traumatismos obstétricos con hematomas internos.
- Orientales.

3.3. Causas ambientales postnatales

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 (Barclay L, 2009)[34].

Los factores que inciden varían en su naturaleza y frecuencia así como en sus manifestaciones y consecuencias, dependiendo del periodo de la vida en donde se desarrollan.

Vamos a considerar las causas más frecuentes y las medidas preventivas que se llevan o deberían llevarse a cabo.

3.3.1. Infecciones. Las vacunas (Marés Bermudez JM et al, 2010)[35], sobre todo las incluidas dentro de la llamada triple vírica: sarampión, parotiditis y rubéola, casi ha erradicado estas enfermedades que antes eran causas importantes de hipoacusia neurosensorial. Otra enfermedad exantemática en donde se aplica una prevención primaria mediante la administración de la vacuna es la varicela (Gershon AA, 2001)[36]. Hoy incluida en la mayoría de los calendarios vacunales de las CCAA (Comunidades Autónomas).

La hipoacusia neurosensorial (HNS) es también una de las secuelas más frecuentes de las meningitis bacterianas (causa alrededor del 60% de HNS adquiridas en la infancia). Alrededor del 30% de las meningitis por Streptococcus pneumoniae, 10-15% por el Haemophilus influenzae y en un 5% de las producidas por la Neisseria meningitidis pueden presentar una HNS. En la actualidad hay vacunas eficaces para prevenir los tres tipos de meningitis, si bien dentro del grupo del meningococo, para el serotipo B (que ocasiona alrededor del 50% de casos producidos por este germen) no hay vacuna (si para el meningococo A y C). Hoy todas ellas con prevención 1º por vacunas incluidas en el calendario oficial (Marés Bermudez, 2010)[35]. Además, se ha demostrado efectiva la administración de dexametasona (0,6 mg/kg/día fraccionado en 4 dosis durante 2-4 días) para disminuir la incidencia y gravedad de la hipoacusia en la meningitis por Haemophilus influenzae y Streptococcus neumoniae (Prober CG, 1995)[37]. Es importante la evaluación auditiva precoz, por la osificación coclear que puede producirse y un seguimiento auditivo porque existe la posibilidad de fluctuaciones de la hipoacusia a largo plazo.

La otitis media aguda y secretora son las causas principales de la disminución de la audición en niños en edad preescolar (2-5 años). Aparte de un adecuado diagnóstico, manejo clínico y control auditivo para evitar un daño permanente en el oído medio. Se pueden disminuir las infecciones óticas por neumococo y gripe, mediante la instauración de la vacuna conjugada del

neumococo (Skola J et al, 2001)[38]. Actualmente la PVN 13 (13 serotipos) incluida en el calendario vacunal oficial de muchas CCAA y la vacuna antigripal (Marés Bermudez, J et al, 2008)[39].

3.3.2. Agentes Ototóxicos. Ciertos antibióticos (aminoglucosidos, eritromicina), quimioterápicos (cisplatino), diuréticos de asa (furosemida), antiinflamatorios (ácido acetilsalicílico, naproxeno) pueden ocasionar de forma brusca una hipoacusia neurosensorial y, aunque pueden también producir una lesión de forma progresiva independiente de la pauta de administración, se deben, en algunas de ellas, realizar mediciones de los niveles sanguíneos y dosis totales para ajustar las pautas a administrar. Suele afectarse la cóclea, aunque también otras estructuras como el oído medio y el nervio auditivo.

3.3.3. La radioterapia de cabeza y cuello que afecta al oido puede dañar cualquier estructura del sistema auditivo y la hipoacusia neurosensorial (crónica, progresiva e irreversible), puede aparecer meses o años tras el tratamiento. Requiere por lo tanto un seguimiento previo a la radioterapia y un seguimiento a largo plazo.

3.3.4. Ruido: Hay dos formas de pérdida de audición por el ruido (traumatismo acústico): 1) una forma severa inmediata y permanente de hipoacusia que puede ser causada por una breve exposición a sonidos muy fuertes (más de 140 dB) como un disparo con armas de fuego, petardos, fuegos artificiales, etc y 2) una forma gradual, acumulativa de hipoacusia inducida por ruido, por la exposición prolongada y repetida a sonidos menos intensos. Hoy en día están reconocidos los riesgos a largo plazo relacionados con muchas de las actividades "ruidosas" del tiempo libre de los niños y sobretodo de los adolescentes. Algunos ejemplos de exposición a sonidos: conciertos de rock > 100 dB; bares >85-100 dB; reproductores portátiles de música 115 dB; tiendas de ropa joven 80 dB; juguetes (xilofón, armas, sonajeros, trompetas, etc entre 95 y 130 dB). Hay que tener en cuenta que la instauración de la hipoacusia es insidiosa pero puede ser permanente e irreversible. Y el hecho importante es que sobre todas estas fuentes de ruido podemos tener cierto control, podemos evitarlas o reducirlas (Clark WW et al, 1999)[40]. Recordemos que es la causa prevenible más frecuente de hipoacusia y la segunda causa de hipoacusia neurosensorial en la población general tras la presbiacusia (Rabinowitz 2000)[41].

Junto al cuidado o limitación en la utilización de medicamentos ototóxicos, el "ruido" es otro factor básico a vigilar en niños con antecedentes hereditarios de pérdida de audición.

3.3.5. Hay un grupo muy heterogéneo de enfermedades que afecta a la audición. Y así como, si la alteración implica directamente al oído como la mastoiditis, fístulas perilinfáticas, fractura y osteomielitis del hueso temporal, etc, pensamos directamente en la afectación de la audición.

En otro grupo de enfermedades hay que saber que puede existir una afectación neurosensorial auditiva y que debemos valorarla: gripe, hipotiroidismo adquirido, diabetes, enfermedades autoinmunes (artritis reumatoidea juvenil), anemia de células falciformes, traumatismo cráneo encefálico, etc... Existe una falta de reconocimiento de esta asociación y que lleva a un diagnóstico tardío de la hipoacusia en muchos casos (Herrero-Marín JD, 2005)[42].

Hacia los 2 años de edad, uno de cada 25 niños tendrá una pérdida de la audición leve o moderada producida por enfermedades del oído (Cunninghan DR, 1999)[43]. En aproximadamente un 6% de niños entre los 3 y 5 años y en un 15% entre los 6 y 19 años, se ponen de manifiesto esta hipoacusia en los cribados de audición. La mayoría con pérdidas unilaterales o leves (Niskar AS et al, 1998)[44]. Sin embargo, el estudio regular para lactantes y en edades preescolar y escolar es importante no sólo por la gravedad de las secuelas médicas de la otopatología activa, sino también por las consecuencias negativas que una pérdida incluso leve de la audición (ya sea conductiva o neurosensorial) tiene en el desarrollo del lenguaje, aprendizaje, autoestima y desarrollo conductual del niño.

El objetivo general de la prevención debe incluir un cribado auditivo a realizar sistemáticamente en las consultas de puericultura del niño (Atención Primaria) tal como esta previsto en el "Programa de Atención del Niño Sano".

4. CONCLUSIONES

La medicina preventiva hay que considerarla dentro de la Salud Pública. Entendida ésta como "la ciencia y el arte de organizar y dirigir los esfuerzos colectivos a proteger, promover y restaurar la salud de la población". Es una acción de gobierno, que requiere una participación decisiva y activa de toda la comunidad (Martínez-González, 2007)[11].

Debe haber campañas de divulgación y sensibilización en el personal sanitario y la población general sobre la importancia de la detección y tratamiento precoz de la hipoacusia infantil y sobre los procedimientos existentes para su prevención. Para la prevención es básico el conocimiento de los procesos o enfermedades asociadas a una afectación auditiva que conducirá a su diagnóstico precoz, y en algunos casos a la instauración de medidas que eviten la aparición de la hipoacusia o su tratamiento, antes que aparezcan problemas de comunicación o aprendizaje irreparables. (Tabla 4)

Tabla 4. Prevención de la hipoacusia

H. Genéticas		1. Identificación síndromes asociados a hipoacusia. 2. Análisis de la mutación GJB2 en niños con hipoacusia no sindrómica neurosensorial severa/profunda. 3. Otros tests diagnósticos genéticos según clínica o microarray. 4. Consejo genético
H. no genéticas	*Prenatales*	1. Identificación y tratamiento precoz de infecciones (toxoplasma, rubéola, sífilis, citomegalovirus,...) 2. Vacunación según calendario vacunal oficial. Vacunación triple vírica (sarampión, rubeola, parotiditis) y varicela. 3. Evitar administración de ototóxicos. 4. Evitar exposición a radiaciones ionizantes/isótopos radioactivos. 5. Limitar la ingesta de alcohol durante el embarazo. 6. Tratamiento diabetes e hipotiroidismo.
Promover la prevención primaria de hipoacusias congénitas mediante actividades de educación para la salud dirigidas a mujeres embarazadas con la elaboración y difusión de material informativo con consejos generales para la prevención de enfermedades congénitas.		
	Perinatales	1. Medidas obstétricas para evitar el parto pretérmino. 2. Prevención y tratamiento hiperbilirrubinemias extremas. 3. Optimización de la asistencia perinatal (como administración de corticoides prenatales en partos pretérminos, administración de surfactante, tratamiento global basado en el desarrollo y prevención de infecciones nosocomiales).
	Postnatales	1. Valoración audiológica evolutiva de niños con indicadores de riesgo. 2. Implementación calendario vacunal oficial. a. Vacunación triple vírica. b. Vacunación contra la meningitis (neumococo, meningococo, haemophilus) c. Vacunación antigripal 3. Inclusión en el tratamiento de la meningitis neumocócica y por haemophilus de dexametasona. 4. Valoración evolutiva post infección meníngea 5. Tratamiento y control de las otitis medias agudas y serosas recurrentes. 6. Evitar administración de ototóxicos. 7. Limitar la exposición a ambientes con exceso de ruidos sobre todo en tiempo de ocio. 8. Valoración post traumatismo craneal. 9. Valoración post radioterapia cabeza y cuello. 10. Seguir el Programa de atención al niño sano.

BIBLIOGRAFÍA

1. Alzina V. Detección precoz de la hipoacusia en el recién nacido. An Pediatr (Barc) 2005; 63 (3): 193-8.
2. Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening – a silent revolution. N Engl J Med. 2006, 354: 2151-64.
3. Hilgert N, Smith RJ, Van Camp G. Forty-six genes causing non syndromic hearing impairment: which ones should be analyzed in DNE diagnostics?. Mutat Res, 2009; 681: 189-96.
4. 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, p. 13-14.
5. Schlumberger 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.
6. Carvill S. Sensory impairments intellectual disability and psichiatry. J Intellect Disabil Res. 2001; 41: 467-83.
7. Moore JK. Maturation of human auditory cortex: Implications for speech perception. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl. 2002; 189: 7-10.
8. D'Elia A, Pighetti M, Vanacore FG, Fabbrocini G, Arpaia L. Vibroacoustic stimulation in normal term human pregnancy. Ear Hum Develop.2005; 81:449-53.
9. Moore D. Postnatal development of the mammalian central auditory system and the neural consecuences of auditory deprivation. Acta Otolaringol. 1985; 421: 19-30.
10. Smith RJ, Hildebrand MS, Van Camp C. Deafness and hereditary hearing loss overview (última revisión 14 de octubre de 2010). En: GeneReviews at Gene Tests: Medical genectis information resource (en línea). Copyright. University of Washington, Seattle. 1999-2010. Disponible en: www.genetests.org.
11. Martínez-González MA, Segui Gómez M, Fernández-Grehnet J. Conceptos de Medicina preventiva y salud pública en Medicina Preventiva y Salud Pública, 2007, Universidad de Navarra.
12. Nelson HD, Bougatsos C, Nygren P. Universal Newborn hearing screening: Systematic Review to update the 2001 Preventive Task Force Recommendation. Pediatrics 2008; 122: e266-e276.
13. Trinidad, G.; Alzina, V.; Jáudenes, C.; Núñez, F. y Sequí, J.M. (2009): "Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de Hipoacusias (CODEPEH) para 2010". Rev. FIAPAS, nº 131 (Separata). Madrid.
14. Torriello HV, Reardon W, Gorlin RJ. Hereditary Hearing Loss and its Syndromes. Oxford University Press Inc, Oxford 2004.
15. Hilgert N, Smith RJ, Van Camp G. Forty-six genes causing non syndromic hearing impairment: which ones should be analyzed in DNE diagnostics?. Mutat Res, 2009; 681: 189-96.
16. Del Castillo FJ, Rodríguez Ballesteros M, Alvárez A et al. A novel deletion involving the connexin-30 gene of (GJB6-d13s 1854), found in trans with mutations in the GJB2 gene (connexin-26) in subjects with DFNB1 non-syndromic hearing impairment. J Med Genet, 2005; 42: 588-594.
17. Pandyc A. Nonsyndromic hearing loss and deafness mitocondrial (última revisión 24 de julio de 2007). En: Gene Reviews at Gene Tests: Medical genetic information resource (en línea). Copyright. University of Washington. Seattle. 2004-2007. Disponible en: www.genetest.org.

18. Willems PJ.: Genetic causes of hearing loss, N. Eng. Med. 2000; 342: 1101-1109.
19. Smith RJ, Bale, JF, White KR. Sensorineural hearing loss in children. Seminar 2005. www.thelancet.com. Vol 365; 5: 879-890.
20. Sever JL, Ellenberg JH, Ley AC, et al.: Toxoplasmosis: maternal and pediatric findings in 23,000 pregnancies, 1988;82:181-92.
21. Freeman K, Tan HK, Prisa A, Petersen E, Bufolano W, Malm G, Cortina-Borja M, Gilbert R. European multicenter study on congenital toxoplasmosis. Predictors of retinochoroiditis in children with congenital toxoplasmosis: European prospective cohort study. Pediatrics 2008; 121 (5): e1215-22.
22. Mc Leod, Boyer K, Karrison T et al. Outcome of treatment for congenital toxoplasmosis, 1981-2004: The National Collaborative Chicago-based, Congenital Toxoplasmosis study. Clin Infect Dis 2006: 42 (10): 1383-94.
23. Demmler- Harrison GJ. Citomegalovirus. En: Textbook of Pediatric Infectious Diseases, 6ª Ed, Fergin RD, Cherry Jd, Demmler-Harrison GJ, Kaplan SL (Eds), Saunders, Philadelphia, 2009, p 2022.
24. Revello M, Gerna G. Diagnosis and management of human cytomegalovirus infection in the mother, fetus and newborn infant. Clin Microbiol Rev. 2002; 15: 680-715.
25. Muller A, Eis-Hübinger AM, Brandhorst G, Heep A, Bartman P, Franz AR. Oral Valganciclovir for sintomatic congenital cytomegalovirus infection in an extremely low birth weight infant. J Perinatal 2008; 28 (1): 74-6.
26. Pass RF, Zhang C, Evans A y colbs. Vaccine prevention of maternal cytomegalovirus infection. N Engl J Med 2009; 360: 1191-9.
27. Alzina V. Citomegalovirus. En Manual de Vacunas en Pediatría 2008. Ed. Comité Asesor de Vacunas AEP. 4ª Ed. 2008.
28. Grosse SD, Dollard S, Ross DS, Cannon M. Newborn screening for congenital cytomegalovirus: Options for hospital-based and public health programs. J Clin Virol, 2009; 465: 532-536.
29. Morley CJ, Davis PG, Doyle LW, Brian LP, Hascoct JM, Carlin JB. Nasal CPAP or intubation at birth for very preterm infants. N Engl J Med, 2008; 358: 700-8.
30. Torres Valdivieso MJ, Rodríguez López J, Gómez Castillo E, Bustos Lozano G, Bergas Sendin E, Pallas Alonso CR. Seguimiento de recién nacidos de peso menor o igual a 1500 g y edad gestacional menor o igual a 32 semanas durante los 2 primeros años de edad corregida: Comparación con dos períodos de tiempo. An Pediatr (Barc). 2010; 72 (6): 377-384.
31. Reddihough DS, Collins KJ. The epidemiology and causes of cerebral palsy. Aust J. Pysiother. 2003; 49 (1): 7-12.
32. Cowan F, Rutherford M, Groenendal F, Eken P, Mercuri E, Bydder GM, et al. Origin and timing of brain lesion in term infants with neonatal encefalopathy. Lancet. 2003; 3612 (9359): 736-42).
33. Jeffrey Maisels M. Neonatal hiperbilirrubinemia and kernicterus – Not gone but sometimes forgotten. Early human Develop 2009: 85; 727-732.
34. Barclay L, Murata P. Guidelines issued for hearing assessment in infant children beyond neonatal screening. Medscape Medical news CME Released: 10/02/2009.
35. Marés Bermudez JM et al. Comité Asesor de Vacunas de la Asociación Española de Pediatría. Calendario de Vacunaciones de la Asociación Española de Pediatría: recomendaciones 2010. 2010; 72 (6): 433.e1-433.e17.
36. Gershon AA. Live-attenuated varicella vaccine. Infect Dis Clin North Am 2001; 15: 65-81.

37. Prober CG, The role of steroids in the management of children with bacterial meningitis. Pediatrics 1995; 95: 29-31.
38. Skola J, Kilpi T, Palmu A, Jokinen J, Haapakoski J, Herva E et al.: for the Finnish Otitis Media Study Group: Efficacy of a pneumococcal conjugate vaccine against acute otitis media. N Engl J Med 2001; 344: 403-9.
39. Marés Bermudez J, Morago Llop FA. Vacunas para la prevención de la otitis media aguda en el niño. Vacunas 2008; 9 (2): 70-79.
40. Clark WW, Bohme BA.: Effects of noise on hearing, 1999, 281 (17): 1658-9.
41. Rabinowitz PM. Noise-induced hearing loss. Am Fam Physician, 2000; 61:2749-56.
42. Herrero-Marín JD, Concha Torre JA, Fernández González N, Hernández Crespo M. Hipoacusia de detección posneonatal. Circunstancias que precisan evaluación auditiva. An Pediatr (Barc) 2005; 63 (6): 502-8.
43. Cunninghan DR. Cribado de la audición. En Holkelman RA, Friedman SB, Nelson NM, Seidel HM, Wilitzman ML editors. Atención Primaria en Pediatría, 3ª ed Madrid, Harcourt-Mosby, 1999. p 231-36.
44. Niskar AS, Kieszak SM, Holmes A, Esteban E, Rubin C, Brody DJ.: Prevalence of Hearing Loss among children 6 to 19 years of age. JAMA 1998; 249: 1071-1075.

PROTOCOLOS DE CRIBADO AUDITIVO



C A P Í T U L O 3

CRIBADO CON OTOEMISIONES

José Miguel Sequi Canet
Hospital Francisco Borja (Gandía)

Germán Trinidad Ramos
Hospital Universitario de Badajoz

José Zubicaray Ugarteche
Hospital Virgen del Camino (Pamplona)

1. AUDICIÓN, LENGUAJE Y DETECCIÓN PRECOZ DE HIPOACUSIAS

La audición normal es esencial para el desarrollo psicológico y social del niño y, en particular, para la adquisición de esa cualidad exclusivamente humana que es el habla. La ausencia de una audición normal, no corregida tempranamente producirá una alteración en el desarrollo normal del lenguaje y en la vida personal y social del individuo. El despistaje universal de la hipoacusia en los recién nacidos es una realidad aceptada por la mayoría de los profesionales que tratan con el niño debido a que el estudio selectivo de la población de riesgo detecta un número menor del 50% de las sorderas neonatales. Teniendo en cuenta que la presencia de un trastorno auditivo en los tres 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[1,2,3].

Desde la década de los 60 del siglo pasado, para los profesionales relacionados con la hipoacusia infantil, existía el convencimiento de la eficacia de un diagnóstico precoz y de que si éste no se realizaba las secuelas de la sordera serían irreversibles[4]. Sin embargo los resultados de cribados basados en pruebas subjetivas no fueron adecuados[5] con numerosos falsos positivos y, lo que es peor, con falsos negativos, aconsejaron limitar las exploraciones a niños con factores de riesgo siguiendo los criterios del Joint Committee on Infant Hearing publicados por primera vez en 1973[6]. En España la CODEPEH en 1996 optó en una primera etapa por dicha estrategia para la detección de la hipoacusia en neonatos de alto riesgo[7]. Sin embargo pronto se demostró que el cribado selectivo era insuficiente y en el año 1993[8] y 1994[9] se cambian los criterios hasta entonces establecidos por dejar más del 50% de sordos fuera del cribado de niños de riesgo retrasando el diagnóstico de la hipoacusia y dificultando la atención temprana preconizándose el cribado universal[10]. El desarrollo de las Otoemisiones Acústicas y de los Potenciales Evocados Auditivos Automáticos permitió métodos efectivos para realizar un *screening* universal de los problemas de la audición.

Son pocas las enfermedades que cumplen con los criterios clásicos establecidos por la Organización Mundial de la Salud[11] para ser objeto de cribado neonatal. Fundamentalmente, los criterios se pueden resumir en 5 puntos:

a) La enfermedad da lugar a una morbilidad grave (mental y física) o una mortalidad, si no se diagnostica en el período neonatal.
b) La enfermedad no se detecta clínicamente por un simple examen físico en el período neonatal.
c) Hay un tratamiento efectivo disponible.
d) La enfermedad tiene una incidencia relativamente alta.
e) Hay un procedimiento de cribado rápido, fiable y de bajo coste. El cribado (*Screening*) no pretende ser un procedimiento diagnóstico, se limita a inspeccionar amplias poblaciones de sujetos asintomáticos para identificar los sospechosos de sufrir la alteración que puedan requerir procedimientos más detallados.

En este sentido, el cribado auditivo cumple todos los criterios y la utilización de las otoemisiones acústicas evocadas cumple todos los requisitos para su utilización como técnica de cribado auditivo neonatal.

Dicha estrategia ha de conseguir los siguientes requisitos para que sea efectiva[12]:

1. Estudiar ambos oídos, en al menos el 95% de todos los recién nacidos.
2. Detectar todos los casos (o al menos el 80%) de déficit auditivo bilateral superior a 40 dB HL.
3. Tasa de falsos positivos igual o inferior a 3% y tasa de falsos negativos del 0%.
4. Tasa de remisión para estudio audiológico y confirmación de diagnóstico menor del 4%.
5. Que el diagnóstico definitivo y la intervención se realicen no más tarde de los seis meses de edad.

2. ¿QUÉ SON LAS OTOEMISIONES?

Las otoemisiones acústicas, descritas por el Dr. David Kemp en 1978, se definen como la fracción de sonido que se puede detectar en el CAE causada por la actividad fisiológica coclear envuelta en el proceso de la audición[13].

Gold en 1948 estudió las características de la cóclea y vio que además de procesar los sonidos tenía la capacidad de producir energía acústica.

Kemp comprobó la existencia de estas emisiones en humanos y las registró tras la estimulación de la cóclea con un estímulo tipo click, con un micrófono introducido en el CAE, tras un periodo de latencia entre 5-15 msg. Como existía un retraso entre la estimulación y la emisión, primeramente se las denominó ***"eco coclear".***

La hipótesis de su mecanismo generador parte de la consideración de que la onda propagada a nivel de la membrana basilar está compuesta de dos componentes, uno de sintonización amplia, pero poco específico, debido a los componentes estructurales puramente pasivos, y otro producido por la adición de energía biológica desde la cóclea que corresponde a un mecanismo amplificador activo. Este aporte de energía es muy importante a bajas intensidades de estimulación y mucho menor para las altas; así cuando un sonido de alta frecuencia e intensidad moderada (<60-70 dB) se transmite al oído interno, la vibración de la membrana basilar desencadena un mecanismo activo generador de energía que facilita el desplazamiento

de una reducida porción de esta membrana según la frecuencia. Este mecanismo amplificador posiblemente se debe a la contracción de las CCE y limita la vibración de la membrana basilar y tectoria activando solo unas pocas CCI y por lo tanto escasas fibras nerviosas *(Pujol 1989)*. Con altas intensidades, la energía que aportan las CCE es, en comparación, insignificante. Ésta es la base funcional del fenómeno de las otoemisiones, pues esta contracción de las CCE genera una onda de presión retrógrada que es transmitida por el oído medio al exterior y puede ser recogida, como demostró Kemp, en el conducto auditivo externo.

3. TIPOS DE OTOEMISIONES

3.1. Otoemisiones Acústicas Espontáneas:

Son señales de mayor o menor banda frecuencial estrecha, que se emiten en aproximadamente el 50% de los oídos humanos normales, en ausencia de estimulación acústica externa (Figura 1).

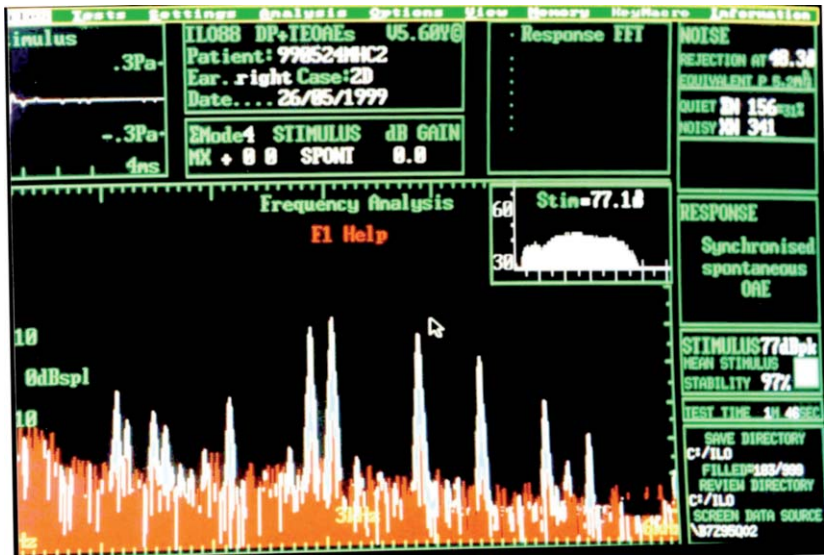


Figura 1. Otoemisiones espontáneas

3.2. Otoemisiones Acústicas provocadas por Estímulos Transitorios:

Son respuestas obtenidas por estimulaciones de carácter transitorio y repetitivo. Poseen una dispersión alta en frecuencias y están determinadas por estímulos de corta duración como *click* o *tone burst*.

a) OTOEMISIONES ACÚSTICAS PROVOCADAS POR ESTÍMULOS DE TONO CONTINUO (PRODUCTOS DE DISTORSIÓN):

Son el resultado de la interacción de dos tonos puros presentados simultáneamente. Dado el carácter no lineal de la cóclea, cuando se le presentan dos tonos a la vez, la respuesta de OEA tiene unos componentes en una frecuencia que no está presente en la estimulación.

En el ser humano, el más prominente producto de distorsión es la diferencia cúbica entre los tonos. Específicamente, si dos tonos de frecuencias F1 y F2 donde F2 es mayor que F1, se presentan externamente, un tercer tono de frecuencia 2F1-F2 se producirá internamente (Figura 2).

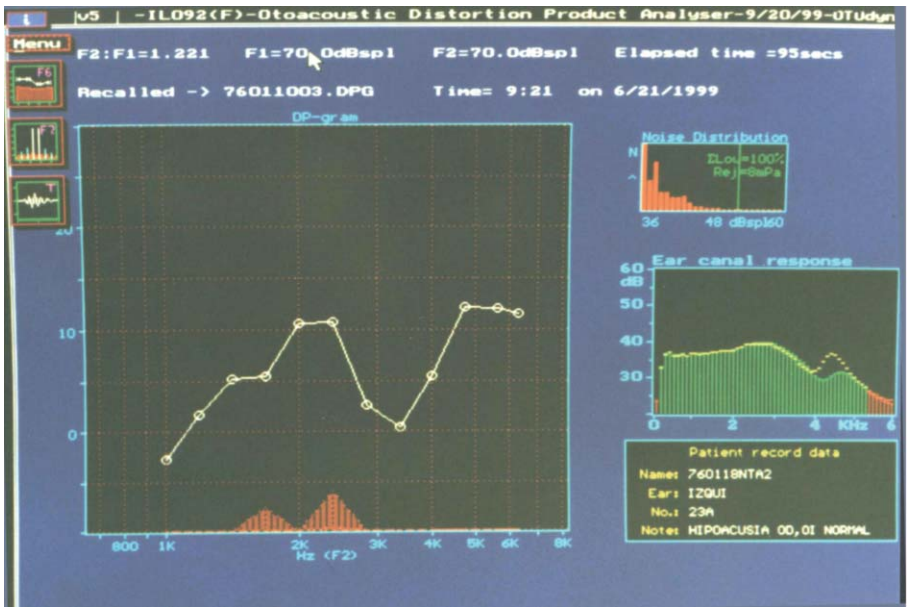


Figura 2. Productos de distorsión

b) OTOEMISIONES ACÚSTICAS PROVOCADAS TRANSITORIAS:

Se obtienen como consecuencia de una estimulación de carácter transitorio, que se repite cada 20 ms., y con un sistema de detección en el CAE, se puede recoger un sonido de baja intensidad entre los 5 y 25 ms. después de la excitación. La baja amplitud del sistema obliga a disponer de un sistema de promediación. El estímulo transitorio puede ser un click de carácter lineal o no, o un tono puro. Proporciona una respuesta amplia y de carácter general (Figura 3).

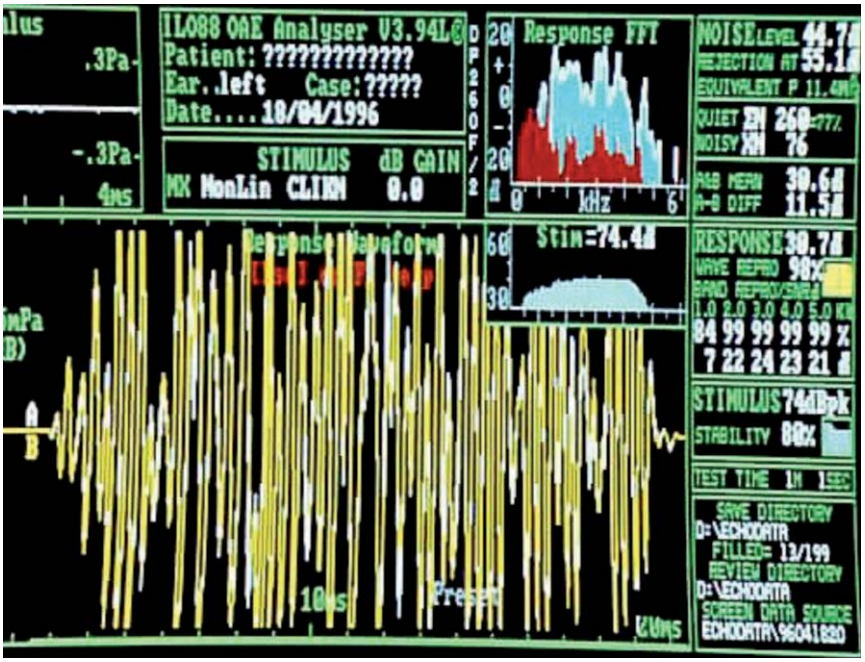


Figura 3. Otoemisiones evocadas transitorias

Por lo tanto es una prueba audiométrica objetiva, es decir sin la participación activa del paciente. Se realiza mediante un sistema computarizado que tiene una serie de accesorios para emitir un click y recibir una respuesta mediante un receptor - emisor que se introduce en el CAE y tiene un sistema de promediación que nos emite una serie de gráficos y datos de análisis de la respuesta, y de acuerdo a lo explicado anteriormente podemos valorar la audición de un individuo. Tiene un límite relativo de 30 dB, algo más con los productos de distorsión.

Las Otoemisiones son una prueba fiable; El U.S Prevence Service Task Force 1996 da unas cifras de sensibilidad del 84% y especificidad del 92%, referidas a las primeras horas de vida[14]. Si la prueba se efectúa entre el tercer y sexto día de vida, tiene una sensibilidad del 90% al 100% y una especificidad del 85% al 100% según diversos estudios (Dolhen y Chantry 1988).

Es una prueba de fácil aplicación:

- Rápida, se pueden explorar ambos oídos en un corto espacio de tiempo (< 5 minutos).
- La puede realizar personal técnico con una formación específica básica.
- No es invasiva: no precisa electrodos, simplemente es un receptor y un emisor que se adapta al CAE del niño.
- Es portátil, se puede realizar en la UCI neonatal, en la incubadora, en la habitación con los padres, además del lugar donde realicemos el estudio habitual.

Actualmente se ha diversificado la oferta de equipos con varios sistemas automáticos, que identifican las otoemisiones siguiendo criterios objetivos automatizados que se vienen utilizando en la Fase de Cribado de muchos programas de detección precoz de hipoacusias en todo el mundo.

4. PROTOCOLO DE CRIBADO AUDITIVO BASADO EN LAS OTOEMISIONES EVOCADAS TRANSITORIAS

Protocolo:

1. A todos los recién nacidos se les realiza una determinación de OEA bilateral lo más cercana posible al alta en la maternidad o centro neonatal. Si sale normal es alta.
2. Si sale alterada se remite para repetirla durante el primer mes de vida. Allí es realizada por personal experto dedicado a esta función. Si sale normal es alta.
3. Si sale alterada se remite para realizar potenciales evocados auditivos al servicio de ORL.
4. Independientemente del resultado de las otoemisiones se realizarán Potenciales automáticos o convencionales a todos los niños con sospecha de lesión retrococlear: hiperbilirrubinemia con exanguinotransfusión, Síndromes neurodegenerativos, hipoacusias familiares por otoferlina, hipoxia isquemia, toxoplasmosis y permanencia más de 5 días en UCIN.

5. Una vez realizados los Potenciales Evocados Auditivos, en caso de estar alterados, se procederá al diagnóstico y tratamiento de los niños con cualquier tipo de sordera.
6. Así mismo, los niños con **Antecedentes de Riesgo de padecer hipoacusias** han de ser sometidos a una vigilancia permanente, bien por Atención Primaria, bien por O.R.L. al menos hasta los 7 años de edad. Esta misma vigilancia debería realizarse también a todos los niños por parte de Atención Primaria para detectar hipoacusias no congénitas.

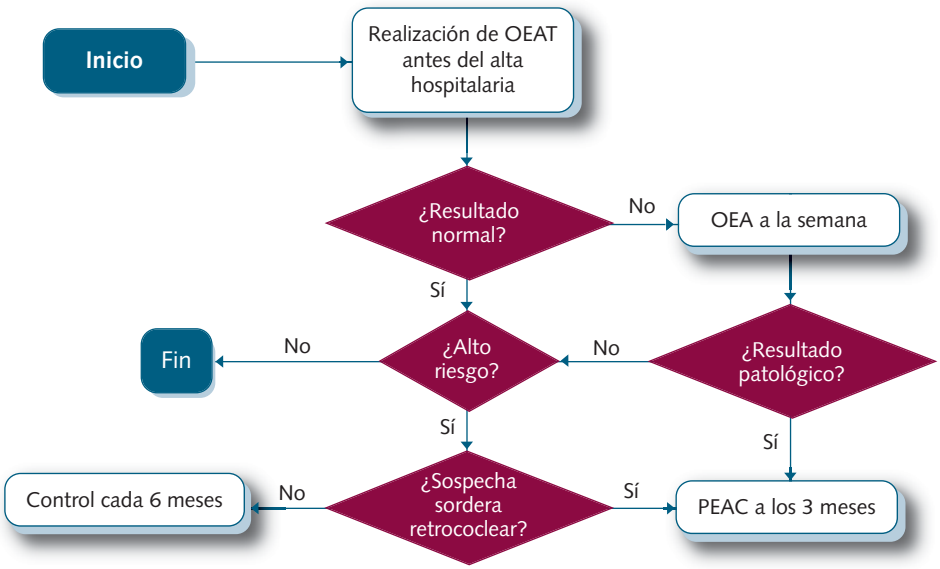


Figura 4. Protocolo de cribado con otoemisiones

4.1. Procedimiento de realización de las otoemisiones

1. Preparación del aparato:
   Debe realizarse una comprobación diaria de la buena calibración de la sonda y funcionamiento del aparato antes de comenzar las exploraciones. Para ello se seguirán las instrucciones del fabricante.

2. Limpieza de la sonda:
   Se realizará una limpieza de la sonda, de los restos que pudiera tener de las exploraciones anteriores teniendo cuidado de no dañar las membranas de altavoz y micrófono que los inutilizaría. Esta limpieza debe ser diaria y/o siempre que se observen restos de caseum o cera en la misma.

3. Preparación del niño:
   La exploración de otoemisiones no requiere que el niño esté dormido pero facilita la exploración que así sea o que esté tranquilo. Si está inquieto o llorando alargará la exploración e incluso puede anular la respuesta del oído originando un falso positivo. Hay veces que, en una Otoemisión dudosa, tras dar el pecho o biberón al niño el resultado se normaliza, pues, además de tranquilizarlo, se producirá la apertura de la Trompa de Eustaquio y eliminará presiones negativas del oído medio.

4. Colocación de la sonda en el oído:
   Sujetando el lóbulo del pabellón del niño, hacia abajo y atrás, se introduce la sonda en el Conducto Auditivo Externo, presionando sobre ella para que quede ajustada, y se gira unos 90º en el sentido de las agujas del reloj. De esta forma queda sujeta al conducto sellando éste por completo. Previamente se adapta a la sonda el terminal adecuado al tamaño del conducto.

5. Lugar de la Exploración:
   Habitualmente se puede realizar la exploración en la misma habitación de la madre. Sólo es necesario que el nivel sonoro de la misma no sea elevado ya que, si así fuera, alargaría la exploración y el riesgo de referencia. En caso de ruido ambiental se puede tapar la cuna con una manta o el oído con un auricular adaptado a tal propósito.
   Las repeticiones de las otoemisiones deben realizarse en un despacho habilitado a tal fin a poder ser con bajo nivel acústico o con una insonorización de la habitación o cabina audiométrica.

6. Personal de realización de la prueba:
   Habitualmente será personal de enfermería con preparación para la exploración neonatal.

   - Existen dos posibilidades:
     – Todo el personal de enfermería de la planta de obstetricia o pediatría maneja el aparato de otoemisiones y realiza la prueba primera en la habitación de la madre o del niño, y el

personal de pediatría u otorrinolaringología especialmente preparado, realiza las repeticiones en consultas externas, en despachos adecuados para las pruebas audiológicas.

– Existe una Unidad de Sorderas del hospital con personal a tiempo total o parcial (dependiendo del volumen de nacimientos), con personal de enfermería preparado especialmente para la realización de las pruebas de cribado, las primeras en la habitación de la madre o del niño, antes del alta hospitalaria y las segundas en despacho habilitado al respecto.

En el primer caso se facilita la cobertura del programa permitiendo que todos los días, incluso festivos se realicen pruebas a neonatos. Es más útil en hospitales pequeños que solo hagan la primera parte del programa por no tener recursos en ORL Infantil o Unidad de Sorderas. Tiene el inconveniente de menor experiencia con mayor derivación a segunda prueba.

En el segundo caso la experiencia del personal permite un porcentaje bastante bajo de repeticiones y facilita el seguimiento integral por el mismo equipo desde el nacimiento al diagnóstico y el tratamiento. Este segundo sistema sería aconsejable en hospitales grandes o hospitales de referencia para el tratamiento de la sordera en niños.

Todo programa de detección de la sordera debe disponer de una buena base de datos centralizada, para el control y seguimiento de los niños, no sólo a nivel hospitalario, sino de la provincia y comunidad autónoma y personal administrativo que realiza la tarea de citarlos. Además hay que considerar que habrá niños que nacen en su casa, o en otra comunidad u otras circunstancias especiales, que es necesario repescar.

Comentarios:

La existencia de Programas de Detección Precoz de Hipoacusias en la mayoría de Comunidades y la voluntad de ponerlos en marcha en aquellas otras donde aún no se ha generalizado exigen la existencia de personal con preparación adecuada para la realización del mismo. También el compromiso de poner los medios adecuados para llevarlo a efecto, no solo en su parte técnica, también en la administrativa y ello se facilita considerando el Cribado Auditivo como uno más a realizar dentro de los otros cribados neonatales ya perfectamente establecidos en todas.

En nuestra opinión, el despistaje debe integrarse en la labor diaria asistencial de todos los hospitales, como una prueba más de las muchas que se realizan a todos los recién nacidos.

Con el protocolo descrito para hospitales con bajo número de nacimientos, es factible la realización de despistaje auditivo universal en neonatos con un rendimiento aceptable. El tiempo dedicado no es excesivo y como la tarea se reparte entre mucha gente, en su paso inicial, no representa una sobrecarga insoportable. Esto podría tener el problema de una cifra alta de referencia, pero en la realidad se ve que es menor del 4%, dentro de parámetros más que aceptables para ser realizado por personas a priori no expertas, viéndolo de otra manera, el 96% de recién nacidos sale de alta con la prueba realizada y normal, esto cumple las especificaciones más recientes para programas de despistaje auditivo. En nuestra experiencia la curva de aprendizaje, sin importar la formación, es muy alta y registro de las otoemisiones con los diferentes aparatos disponibles ha demostrado ser un método muy fácil para todo el mundo. Este enfoque permite que no haya pérdidas por festivos/bajas que es una de las condiciones necesarias para el programa.

De nuestros resultados y otros estudios, se puede deducir que aunque gran parte de ese 4% de neonatos remitidos a consultas externas son normales y estos se podrían evitar hipotéticamente con gente más experta y/o haciéndolo a los 15-30 días de vida, este volumen es fácilmente asumible por una o dos personas en consulta externa que sean expertas. Estas sirven de filtro mucho mejor y así a PEATa/ORL se remiten menos niños. La rentabilidad del programa completo así organizado es muy alta.
Evidentemente, estas cifras y el planteamiento pueden variar en centros de referencia donde la incidencia de neonatos de riesgo es muy alta aumentando el porcentaje de PEATCa y de patológicos a seguir, pero estos niños son mejor evaluados con PEATCa de todas formas por sus factores asociados, siempre que se acompañen de otoemisiones si son patológicos, así que no cambia la utilidad en los sanos que son el punto de discusión por su volumen y lo que hace este diseño exportable a cualquier entorno.

Del mismo modo, en hospitales con elevado número de nacimientos o en aquellos otros donde existe una Unidad de Sorderas formada habitualmente por un DUE y un O.R.L. el planteamiento es algo distinto pero con similares resultados pues la capacidad de un enfermero bien entrenado para la realización de otoemisiones en recién nacidos, supera los treinta en una jornada laboral y con un índice de derivación a segunda prueba del 6% considerando que la mayoría de niños se realizan antes de las 48 horas de vida y el índice de derivación a potenciales no supera el 1% tras sólo con una segunda prueba a la semana de la primera.

Este DUE será el encargado de realizar los PEATCa a aquellos niños con sospecha de lesión retrococlear, que no debemos olvidar, en un porcentaje no despreciable no están en neonatología ni UCIN[15,16].

El problema más importante al que nos enfrentamos es la pérdida de los neonatos cuando no se realiza la prueba en maternidad (no acuden luego a C. Externas) y en menos casos cuando se realiza allí y sale un oído mal (no acuden a repetir la prueba) lo que es más grave. Para reducir esto hay que establecer contactos por carta y llamadas telefónicas a los padres aunque con variable éxito pues la mayoría de los fallos corresponden a inmigrantes y población marginal.

Asimismo, hemos observado que el porcentaje de pérdidas se reduce con la implantación del Programa en toda la Comunidad, sobre todo si se cuenta con la colaboración de Atención Primaria que, en estos sitios, considera el cribado auditivo lo mismo que el metabólico y los resultados de ambos figuran en la cartilla maternal.

También ha resultado muy útil la figura del Coordinador del Programa como figura de referencia para solventar problemas asociados y servir de retroalimentación positiva a todos los implicados. Este Coordinador debe existir en cada hospital público con maternidad. Además debe existir un Coordinador del Programa de Detección Precoz de Hipoacusias en cada Comunidad.
A nivel práctico, resulta necesario tener piezas de repuesto de los componentes susceptibles de desgaste o sustitución (sonda…) y sería útil tener al menos dos aparatos para asegurar la realización sin fallos ante roturas, o bien disponer de dos o tres aparatos de repuesto centralizados en la Unidad de Sorderas donde esté el Coordinador de la Comunidad para cubrir los aparatos averiados de los distintos hospitales de los que es referencia.

4.2. Coste-beneficio

Hay varios trabajos de análisis de coste beneficio y todos concluyen que el cribado es útil. Respecto a los protocolos, los estudios más recientes (Böttcher 2009) refiere un coste más eficiente para los protocolos basados en 2 pasos (OEA y después ABR) en población normal. En poblaciones de alto riesgo sería más eficiente el estudio con un solo paso de ABR.

Hay otros estudios (Benito Orejas 2008, Pedersen 2009, Lin 2007) que prefieren ABR para todos los pacientes en base a una mejor tasa de paso pero esto depende mucho de la adecuada realización de las OEA que son muy sensibles a factores externos.

El factor crucial para conseguir altas tasas de paso son los días de vida del neonato, siendo adecuado a partir de 48h, afectándose más las OEA (que son más sensibles a pequeñas perdidas auditivas) que los ABR (Hoth 2009).

En lo que está todo el mundo de acuerdo es que el coste del aparataje y consumibles de los ABR, alrededor de 7 euros (Benito Orejas 2008) es mucho más alto y también consumen más tiempo, aproximadamente el doble (Benito Orejas 2008 Pedersen 2009) y algunos hasta 5 veces más (Hoth 2009) que las OEA.

4.3. Repeticiones de la prueba

Repetir la prueba, incluso de forma inmediata, eleva la tasa de paso por lo que es recomendable para evitar fallos innecesarios que generan remisión al segundo nivel pero según el JCIH 2007 es necesario poner un limite a la repetición de la prueba auditiva pues estadísticamente podría generar un resultado falso y además se consume más tiempo y genera más coste. Existen estudios recientes (Hoth 2009) que demuestran que las tasas de paso y la calidad de la prueba se ajustan más cuando se repiten las OEA un máximo de 3 veces (y los ABR un máximo de 2).

4.4. Consideraciones

Aunque tanto las OEA como los ABR tienen cifras de sensibilidad y especificidad parecidas y cercanas al 95-100%, hay que recordar siempre que las OEA exploran el estado de la Coclea y NO la vía auditiva por lo que ante sospecha de patología retrococlear han de utilizarse conjuntamente con los PEATCa. No se debe olvidar que ambas pruebas no son excluyentes sino complementarias sobre todo en la neuropatía auditiva que necesita de ambas para diagnosticarla.

4.5. Conclusión

Exponemos aquí un modelo de organización del despistaje auditivo neonatal integrado en la labor diaria asistencial que permite obviar la sobrecarga inaceptable asociada a otros programas dedicados al cribado auditivo, con buenos resultados y muchas ventajas a nuestro parecer.

Nuestros consejos al respecto son:

1. Organice la primera prueba en la maternidad y, o bien enseñe a todos los que allí trabajen a hacer la prueba con libertad de horario y lo más cerca del alta posible, o bien personal experto perteneciente a la Unidad de Sorderas del Hospital realiza diariamente la exploración a los niños que se van de alta.
2. En el primer paso, no pierda el tiempo repitiendo un niño que no sale bien o no está en condiciones. Haga la prueba en otro momento y si no puede remítalo al segundo nivel.
3. Establezca un segundo paso en consulta externa a cargo de 1-3 personas bien formadas que sirvan de filtro experto. Si en este paso se utilizan aparatos clínicos de otoemisiones que permiten aumentar la intensidad del estímulo evitarán derivar hipoacusias leves de trasmisión que pueden confirmarse con Timpanometría.
4. Remita a PEATC los alterados en este segundo paso solamente; a menos que sospeche patología retrococlear.
5. Establezca un registro informático de los neonatos y su resultado con teléfono de contacto, así como de pruebas realizadas en Consultas Externas, si puede ser centralizado e integrado con su hospital, accesible en red.
6. Establezca la figura del Coordinador del programa que se encargue de analizar los datos, estimular al personal encargado, formarlo y apoyar en todo lo necesario.
7. Anote los resultados en la cartilla maternal.

Realizando estos pasos creemos que el despistaje universal basado en otoemisiones evocadas transitorias puede ser factible, eficiente y efectivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL. Early speech development in children who are deaf or hard-ofhearing: Interrelationships with language and hearing. In Yoshinaga-Itano C, Sedey AL editors. Language, speech and social-emotional development of children who are deaf and hard-ofhearing: The early years, The Volta Review, 2000.100: 181-211.
2. Yoshinaga-Itano C.. Early intervention after universal neonatal hearing screening: impact on outcomes. Mental Retardation and Developmental Disabilities Research Review.2003, 9: 252-266.
3. Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. Pediatrics, 2000.106: E43.
4. Down MP, Sterritt GM. A guide to newbort and infant hearing screening program. Arch. Otolaringol 1967.85:37-44.
5. Downs MP. Hemenway WG. : Report on the hearing screening of 17.000 neonates. International Audiology 1969.8.72-76.

6. Joint Committee on Infant Hearing. Position Statement. ASHAWashington, DC. America Speech-Language Association, 1972.
7. Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH). Protocolo para la detección precoz de la hipoacusia con indicadores de riesgo. 1996.
8. National Institutes of Health Consensus Statement. Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children. National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement; Bethesda, MD; March 1-3, 1993; 1-24.
9. Joint Committee on Infant Hearing. 1994 Position Statement. Audiology Today 1994; 6(6): 6-9.
10. G. Trinidad Ruiz, M. arcos Garcia, G. ardo Roimero, V. Pino Rivero,A. Blasco Huelva, G. T. Trinidad Ramos Detección precoz de la sorderas. Ejemplo de int3ervención en salud pública Acta Otorrinolaringol Esp 2003; 54: 606-614.
11. Wilson JMG, Junger G. Principles and practice of screening for disease. Public Health Papers 34. Geneva:World Health Organitation; 1968.
12. American Academy of Pediatrics. Task force on newborn and infant hearing. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. Pediatrics, 1999; 103: 527-530.
13. Kemp DT: Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. Jal Acoustic Society of America, 1978;64: 1386-1491. 1978.
14. Screening for Hearing Impairment. U.S. American Health Preventive Service Task Force, 1996, 2ª edition.
15. P. Torrico, C. Gomez, J. Lopez-Rios, Mª C. De Cáceres, G. Trinidad, M. Serrano Iinfluencia de la edad en las otoemisiones acusticas para el screening de hipoac usias infantilActa Otorrinolaringol Esp 2004; 55: 153-159.
16. G. Trinidad Ruiz, C. G. Pantoja Hernández, G. Trinidad Ramos, M. A. Serrano Berrocal, G. Pardo Romero, A. González Palomino, A. Blasco Huelva. Control de las repeticiones en un programa de cribado auditivo universal. Acta Otorrinolaringol Esp 2005; 56: 96-101.

C A P Í T U L O 4

CRIBADO CON POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO CEREBRAL AUTOMATIZADOS (PEATC-A)

José Ignacio Benito Orejas
Hospital Clínico Universitario de Valladolid

Pablo Parente Arias
Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña

Belén García Carreira
Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña

1. INTRODUCCIÓN

Los cambios de voltaje que se registran en la actividad cerebral, con un estímulo acústico apropiado, se denominan: Potenciales Evocados Auditivos (PEA). Si evaluamos estos cambios exclusivamente a nivel del tronco cerebral, hablamos de Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral (PEATC). A intensidades elevadas, los PEATC son un conjunto de 5 a 7 ondas que aparecen secuencialmente y expresan la despolarización de la vía auditiva desde el nervio auditivo hasta el colículo inferior[1]. (Figura 1)

La prueba convencional de PEATC es la **"prueba patrón" de valoración audiológica en recién nacidos (RN) y lactantes** y se ha utilizado durante muchos años como prueba de cribado en el estudio de niños con "factores de riesgo de hipoacusia"[2,3].

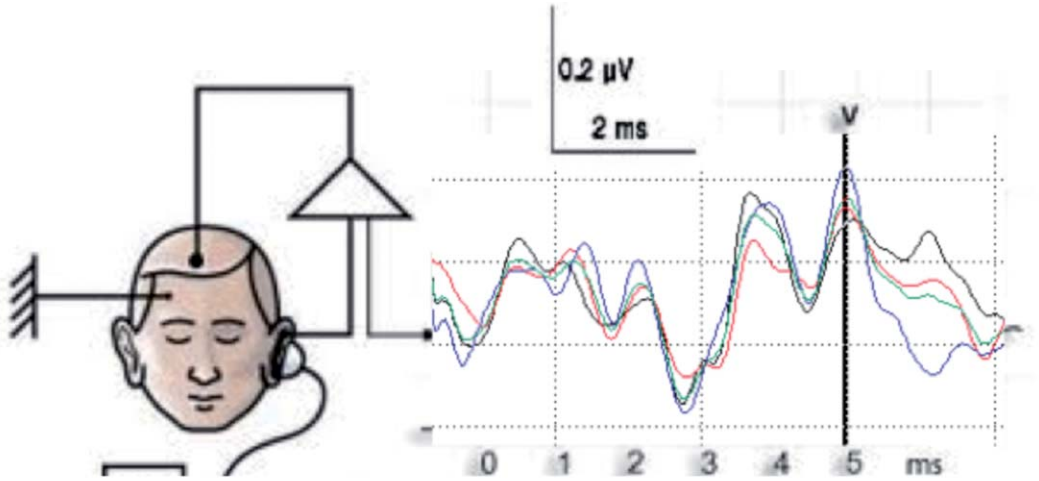


Figura 1. Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral (PEATC)

Pero, la prueba de PEATC:

- Es una prueba electrofisiológica *(valora la integridad funcional de la vía auditiva hasta el colículo inferior),* no una prueba auditiva y puede presentar falsos negativos en hipoacusias centrales[4,5].
- Tiene gran precisión a la hora de determinar el umbral medio de las frecuencias 2000-4000 Hz; pero es escasa su sensibilidad por debajo de 1000 Hz y por encima de 4000 Hz; pudiendo aparecer falsos negativos en hipoacusias de configuración inusual[6].
- Diferencias en el tamaño del conducto auditivo externo (CAE) y en la colocación y tipo de auricular, pueden generar diferencias en el estímulo y producir falsos negativos en hipoacusias leves[7-10].
- No hay estándares de calibración en PEATC y por tanto, hay una potencial variabilidad en los resultados dependiendo de la tecnología y de su manufactura[11].

LOS PEATC COMO PRUEBA DE CRIBADO:

La prueba convencional de PEATC no puede aplicarse como prueba de cribado auditivo universal porque:

- Requiere mucho tiempo en su ejecución.
- Necesita profesionales especializados en la técnica y en la valoración de los resultados.

- Conlleva la subjetividad en su interpretación (no es una técnica estándar).
- Supone un alto coste en equipo y personal.

De manera que, para poder utilizar los PEATC en el cribado universal de la hipoacusia neonatal, era fundamental conseguir su automatización.

La **automatización** consistió en la creación de un modelo matemático **(algoritmo)** que analiza la probabilidad de que la curva obtenida en la prueba se corresponda con una curva normal. Si se alcanza determinada significación estadística, se considera la prueba como negativa (PASA) y si no se alcanza, se considera positiva (NO PASA)[12].

La primera publicación de cribado auditivo infantil con PEATC automatizados (PEATC-A), aparece a mediados de los años 80 con el ALGO 1® y desde entonces los PEATC-A han asumido un papel esencial en el cribado auditivo neonatal[13]. En la figura 2 se muestran los principales equipos actuales de PEATC-A, que se diferencian (además de en sus características técnicas y algoritmo, propio de cada manufactura) en ser más o menos portátiles y en la posibilidad de realizar otras pruebas (otoemisiones acústicas).

Manufactura	Equipo	PEATC-A	PD	OEAT
Grason-Stadler Inc (GSI)	Audioscreener	X	X	X
Intelligent Hearing Systems	Smart Screener-Plus2	X	X	X
	Smart Screener	X		
Otometrics	Accuscreen	X	X	X
Maico	MB 11	X		
Natus Medial Inc	ALGO 5	X		
	ALGO 3i	X		
	Echo-Screen®	X	X	X
	ABaer®	X	X	X
Vivosonic Inc	Aurix	X		

Figura 2. Manufacturas y equipos de cribado con Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral Automatizados (PEATC-A).

PD: Productos de Distorsión.
OEAT: Otoemisiones Acústicas Transitorias.

2. CARACTERÍSTICAS DE LOS PEATC-A EN COMPARACIÓN CON LAS OTOEMISIONES ACÚSTICAS (OEA)

Una prueba de cribado auditivo debe ser eficaz, rápida, económica y eficiente[12,14].

- **VALIDEZ (EFICACIA)**

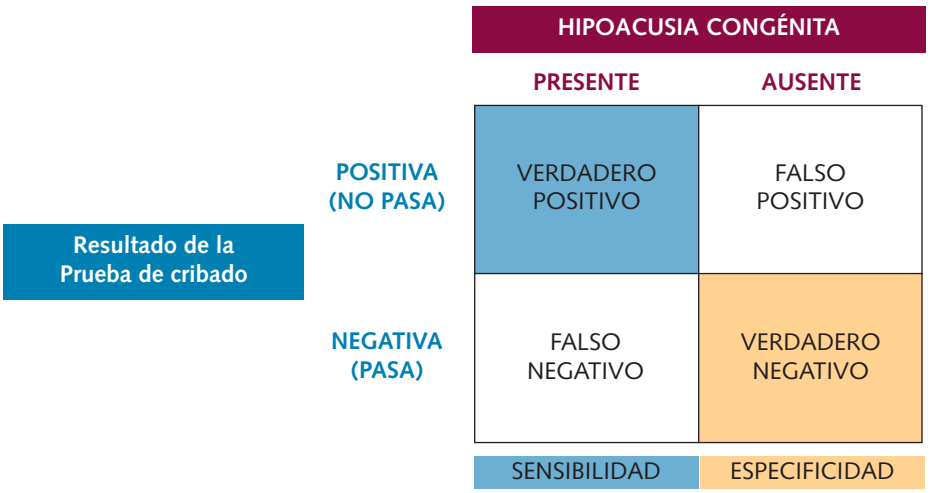


Figura 3. Resultado de la prueba de cribado

La mejor manera de valorar la eficacia es mediante la aplicación de la matriz precedente (Figura 3), que expresa la sensibilidad y especificidad. Cuanto más sensible sea la prueba de cribado, más capacidad tendrá de detectar las hipoacusias congénitas y cuanto mayor sea su especificidad, mayor será su capacidad de detectar niños con audición normal. La técnica de cribado perfecta sería aquella en la que pasaran todos los individuos sanos (100% de especificidad) y no pasara ninguno de los que presentan hipoacusia (100% de sensibilidad). Sin embargo esto no es posible y, generalmente, al aumentar la sensibilidad se reduce la especificidad y viceversa.

Teniendo en cuenta esta disyuntiva, ¿es preferible una elevada sensibilidad o especificidad?:

- En el año 2000 el Joint Committee on Infant Hearing (JCIH)[15] establece que, el criterio de PASA/NO PASA debía ser el de 35 dB nHL y por ello todos los equipos de PEATC-A presentan la posibilidad de aplicar el estímulo a esta intensidad. Sin embargo con 35 dB, *"algunos niños pasarán el cribado a pesar de tener un cierto grado de hipoacusia leve permanente (< 35 dB)"*[11].
- En los criterios del JCIH del 2007[16] se indica la conveniencia de identificar "todos los grados y tipos de hipoacusia". Sin embargo, una discreta reducción del nivel de cribado a 30 dB aumentaría considerablemente los falsos positivos como consecuencia de hipoacusias conductivas temporales[17]. Pero si incrementamos aún más la sensibilidad (marcando por ejemplo el criterio de PASA/NO PASA en 20 dB nHL), disminuiremos mucho la especificidad, porque no sólo "no pasarán" los niños con hipoacusia sino también algunos con audición normal.

Es obvia la importancia de los falsos negativos en un programa de cribado, pero los falsos positivos tienen también importantes consecuencias, entre las que destacan:

- Pérdida de pacientes (falta de seguimiento),
- incremento de costes (repetición de pruebas, desplazamientos, ausencias laborales),
- ansiedad familiar, y
- pérdida de confianza en el programa.

Por tanto, se debe buscar un compromiso entre la sensibilidad y la especificidad.

RESULTADOS DE VALIDEZ CON PEATC-A Y OEAT:

Con PEATC-A los falsos positivos oscilan entre el 1 y el 4%[18-22], siendo estos debidos fundamentalmente a:

- Factores mecánicos de oído medio e inmadurez o disfunción del oído interno o de la vía auditiva central[23,24].
- Anomalía neurológica transitoria (elevación reversible del umbral tras hipoxia)[24-26].

Los falsos positivos representan un porcentaje mayor con OEA, 6-12%[27-33], sobre todo en caso de niños prematuros[34] y en los nacidos a término con menos de 48 horas de vida[18,35,36] debido a:

- La curva de aprendizaje es más lenta que con PEATC-A y la mala técnica (sobre todo por no escoger la sonda de tamaño adecuado), genera falsos positivos.
- La presencia de restos de vérmix en CAE o líquido en oído medio, dan más falsos positivos con OEAT que con PEATC-A (sobre todo si el cribado se realiza en niños menores de 24 horas de edad)[37-39].
- La realización de la prueba en ambiente ruidoso (externo o del propio niño) que interfiere más las OEA que los PEATC.

Merece mención aparte la neuropatía/disincronía auditiva. En esta enfermedad (cuya prevalencia exacta es desconocida, estimándose que afecta al 10% de la población sorda)[40], la anomalía se encuentra más allá de las células ciliadas externas y por tanto las OEA son normales (falso negativo), alterándose únicamente los PEATC-A. La forma de detectar a estos niños es mediante potenciales auditivos. Por este motivo, las recomendaciones del JCIH (2007), expresan que la "técnica de cribado apropiada en la UCI neonatal (donde este problema es mucho más frecuente) debe ser la de PEATC-A"[16].

• RAPIDEZ

Es el tiempo de realización de la prueba. Se estima en unos 15 minutos de media para los PEATC-A[35], aunque es variable, dependiendo de:

- La audición del niño (pues en cuanto se alcanza la significación estadística, se detiene la prueba; pero si el resultado es NO PASA, se debe esperar hasta que la prueba termina de completarse).
- Obstrucciones parciales del conducto auditivo o la presencia de líquido en el oído medio, aunque permiten pasar la prueba, hacen que se tarde más tiempo.
- Las condiciones de la prueba: el ruido ambiente (en menor medida que a las OEA)[41], y la actividad miogénica (estado de relajación del niño), pueden alargarla.

Aunque la automatización y los nuevos algoritmos han disminuido el tiempo, la prueba de cribado con PEATC-A es más larga que con OEA (que se realiza en unos 2 a 5 minutos)[42], por los siguientes motivos:

- A diferencia de las OEA, los PEATC-A requieren preparar al niño (limpieza, colocación y fijación de electrodos) y colocar los auriculares (unos 6 minutos)[42].

- Con la manipulación que conlleva esta preparación se facilita el despertar, incrementándose el tiempo de la prueba (como hemos dicho, con PEATC-A se requiere que el niño esté más tranquilo y adormilado que con OEA).

Pero es muy importante valorar ***el tiempo global:*** con OEA se necesita re-cribar a más niños (por presentar mayor número de falsos positivos) y realizar PEATC a los que sean portadores de factores de riesgo de neuropatía auditiva, por lo que al final del proceso se iguala el tiempo promedio.

• COSTES

Para su evaluación se deben tener en cuenta los siguientes apartados[43]:

- Precio del equipo de cribado.
- Gastos de personal.
- Precio de material desechable.
- Sistemas de recitación y seguimiento
- Pruebas de seguimiento.
- Diagnóstico audiológico.

Aunque el coste de la prueba de cribado con PEATC-A es más elevado que con OEAT, el coste final, considerando el seguimiento (pruebas de re-cribado) y el diagnóstico audiológico, es mayor con OEAT. Según los "Centros de Control y Prevención de la Enfermedad de EEUU (CDC)[44]" y los estudios efectuados por diferentes autores[22,30,45], un programa de cribado con OEAT tiene un gasto similar que con PEATC-A. Pero además hay que añadir los "costes intangibles", consecuencia de los falsos positivos: ansiedad familiar, desplazamientos, pérdida de trabajo…, que son mayores con OEA.

• EFICIENCIA

Analizados los datos anteriores, *¿cuál es la mejor prueba de cribado, la prueba con OEAT o con PEATC-A?:*

Ninguna prueba de cribado es perfecta. Tanto las OEA como los PEATC son procedimientos aceptables para diferenciar hipoacusias moderadas y más severas (igualmente eficaces)[42]**.**

Por tanto, la selección de una prueba u otra va a depender de su eficiencia en el contexto donde se realice el cribado (costes, logística, infraestructura, tasas de derivación, dificultades en el seguimiento, etc.). Así por ejemplo:

- Dada la lenta curva de aprendizaje de las OEAT, en programas de escaso cribado y con frecuentes cambios de personal serían preferibles los PEATC-A[46].
- Si se requiere realizar las pruebas de cribado en las primeras 24 horas, mejor PEATC-A.
- En hospitales con UCI neonatal se recomendaría cribado con PEATC-A.
- Según el volumen de niños a cribar y el material y personal disponible: OEAT/PEATC-A.

Además, aplicaremos distintas **estrategias para mejorar el proceso de cribado**[47]:

➤ Se debe realizar el máximo esfuerzo para disminuir los falsos positivos y los efectos que conllevan, recomendándose:

✔ Efectuar el cribado cuando los niños estén más tranquilos y las actividades hospitalarias y de la maternidad sean menores.

✔ Re-cribar a todos los niños que no pasan, antes del alta hospitalaria; porque probablemente las condiciones transitorias que causaron el fallo inicial (fluido en oído medio, vérmix bloqueando el conducto auditivo, irritabilidad del niño, elevado nivel de ruido ambiente...) podrían haberse resuelto. Un programa en 2 fases (como el descrito) se puede realizar, repitiendo la misma prueba (OEA o PEATC-A) o, pretendiendo obtener beneficio de ambas técnicas, es decir, acogiéndose a las ventajas del bajo coste y de la rapidez de las OEA y a las bajas tasas de referencia de los PEATC-A, establecer una estrategia de cribado que empiece por OEA y a los que no pasen se les haga una 2ª prueba con PEATC-A. Este es el protocolo propuesto por el NIH consenso de 1993[48] y adaptado por muchos hospitales. Sin embargo esta estrategia genera una serie de inconvenientes. Al requerirse la compra y el mantenimiento de 2 equipos diferentes, se incrementa el coste hospitalario; el personal técnico debe ser competente en ambas pruebas; el tiempo para realizar la 2ª prueba (PEATC-A) es necesariamente mayor y se ha comprobado que hay mayor número de falsos positivos que en una sola fase con PEATC-A[18,31,49].

No se considera apropiado ni eficiente (en cuanto al gasto de tiempo que supone) repetir la prueba de cribado más de tres veces en cada oído antes del alta.

✔ Reducir el ruido en el área de cribado (evitando las fuentes emisoras: salida de ventilación, teléfonos móviles, proximidad de un baño...) y utilizando si es posible medidas sencillas antirruido, como cortinas en las ventanas, etc.

- ✔ Es fundamental disponer de otro equipo, para sustitución en caso de avería del que se utiliza habitualmente. Si se interrumpe el cribado, algunos niños ya no volverán a realizarse la prueba, y además se añadirá un trabajo extra con los que vuelvan. Por eso es importante disponer de algún sistema de préstamo, alquiler o duplicación, que permita la inmediata suplencia del equipo.

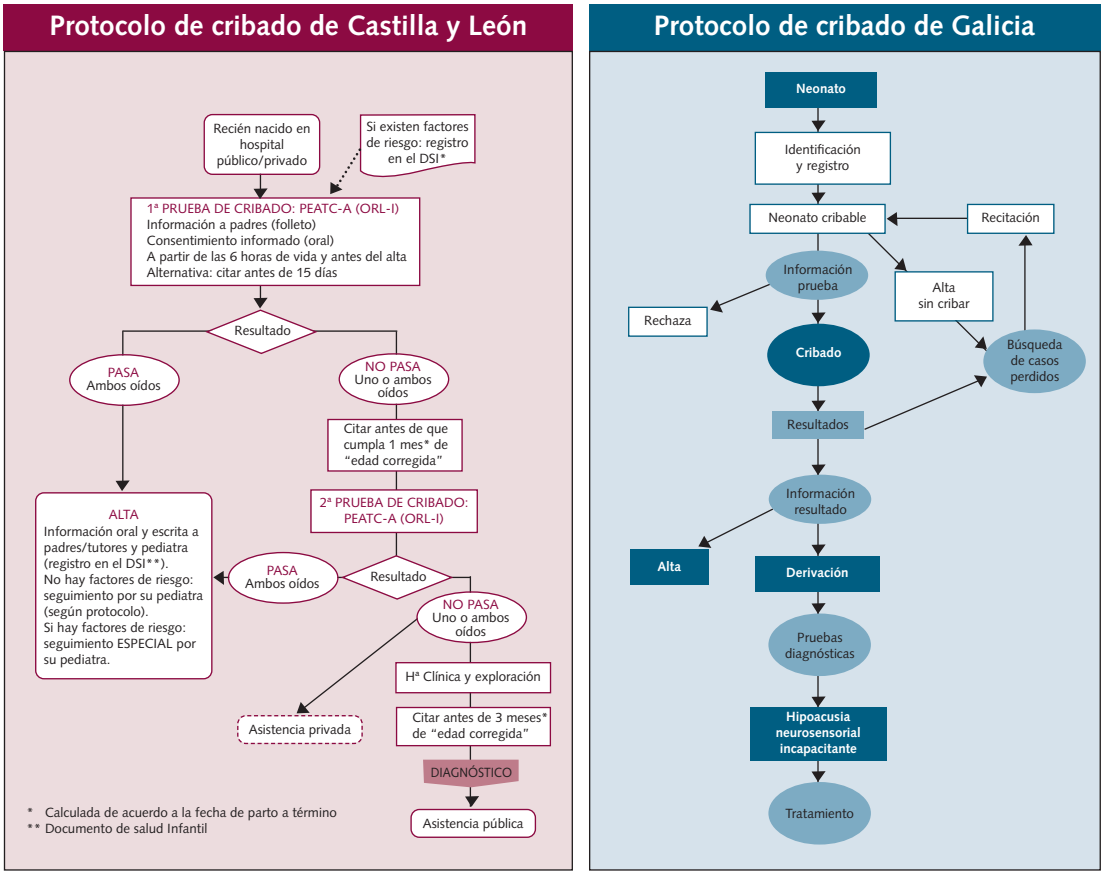
➤ Y realizar el seguimiento de los niños que NO PASAN el cribado[50]:

- ✔ Es importante reseñar que el cribado, con OEA o PEATC-A, no expresa un diagnóstico audiológico y que por tanto, todo niño que no pase el cribado deberá ser remitido para realizar un diagnóstico y un tratamiento adecuados[51].
- ✔ El seguimiento es más difícil en áreas con escasa población o donde los responsables tienen menos casos clínicos, fundamentalmente por la falta de información y conocimiento. También puede perjudicar al seguimiento la dificultad de acceso que presentan algunas familias a los servicios (procedentes del medio rural), su carácter ambulante (en determinadas etnias)[52,53], así como las diferencias de lenguaje (población inmigrante).
- ✔ Es fundamental un sistema informático que permita registrar los datos del paciente y los resultados obtenidos del cribado, diagnóstico e intervención a fin de conocer la evolución del programa y poder efectuar su seguimiento.
- ✔ Finalmente, la sistemática reevaluación en los controles de salud realizados por el Pediatra, permitirá la supervisión y cumplimiento de todas las fases de este programa[10,29,54].

3. PROCEDIMIENTO DE CRIBADO AUDITIVO CON POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO CEREBRAL AUTOMATIZADOS (PEATC-A)

Cada programa de cribado de hipoacusia neonatal establece un protocolo de cribado. La característica fundamental del cribado con PEATC-A es su elevada sensibilidad y especificidad, permitiendo una tasa de derivación baja incluso en programas en los que la fase de cribado se realiza antes de la salida del niño del hospital (en los programas gallego[55] y castellano-leonés, la tasa de derivación es menor del 1%).

En la figura, se muestra el protocolo de cribado de Galicia[56] y de Castilla y León[57]:



- **¿Quién debe realizar el cribado?:** puede ser realizado por múltiples personas: enfermeras de la maternidad o de ORL, médicos, técnicos, voluntarios, estudiantes... Sea quien sea el que lo realice, debe estar apropiadamente entrenado y supervisado. El cribado es de más calidad, cuando se concentra en un pequeño grupo de cribadores[50].

- **¿Cuándo se debe realizar el cribado?:** el cribado se realiza más rápido y fácilmente si el niño está tranquilo y el ambiente no es demasiado caótico. Por este motivo, en muchos casos se hace a primera hora de la mañana o por la noche. Sin embargo, dependiendo de quien se encargue y de la organización del hospital y la maternidad, puede llevarse a cabo perfectamente bien a cualquier otra hora.
  Se recomienda hacer el cribado lo más próximo al alta hospitalaria.

- **¿Cómo se puede efectuar la prueba de cribado?:** hay quien prefiere realizarla al lado de la madre, pues aunque posiblemente consuma más tiempo por las preguntas que realice, aporta naturalidad y facilita la comprensión de los resultados. Y hay quien la lleva a cabo en ausencia de los padres, porque es más rápido y evita la ansiedad que pudiera surgir si el resultado se alarga[58].

  Ofrecemos a los padres una decisión informada, sin necesidad de solicitar un consentimiento escrito.

- **¿A quién se deben comunicar los resultados?[59]:**

– A los padres: puesto que son los protagonistas y responsables a largo plazo de los cuidados que debe recibir el niño. Deben tener un conocimiento del programa (a través de variados materiales educativos que sirvan de información, como vídeos en las clases de preparación al parto o folletos informativos; del resultado por escrito de la prueba de cribado; de una cita si precisan volver...). Aunque se ha discutido la ansiedad que puede crear en los padres la información del "no pasa", no parece tan importante, siempre y cuando comprendan que la prueba de cribado no es una evaluación audiológica y que referir al niño para otras pruebas no significa que tenga hipoacusia. Y por el contrario, los padres deben entender que pasar el cribado auditivo no significa que en el fututo no vaya a haber problemas de audición o de lenguaje y que por tanto es fundamental seguir los controles pediátricos.

– A los pediatras de atención primaria: que deben conocer el significado y el funcionamiento del cribado auditivo. Debe existir un sistema que les informe del resultado de este cribado, para remitir a los niños que no le hayan completado y para supervisar el seguimiento diagnóstico y terapéutico de los que presenten hipoacusia. Pero además, cuando un niño "no pasa" el cribado, la evaluación pediátrica es fundamental para el proceso diagnóstico y por tanto deben comprender que forman parte de un equipo multidisciplinar. Y que en estos casos, el objetivo es obtener un diagnóstico e iniciar la intervención en el menor tiempo posible.

– Finalmente, también se deben comunicar periódicamente los resultados a los miembros de la Dirección y Administración del hospital, transmitiéndoles con ilusión los logros alcanzados.

3.1. Procedimiento de cribado

Actualmente contamos con una gran variedad de equipos de cribado con PEATC-A y la elección depende de múltiples factores que deben tenerse en cuenta para tomar la mejor decisión.

El procedimiento de cribado es el siguiente:

1. Nos aseguraremos de que el entorno sea lo más silencioso posible y procuraremos todas las medidas higiénicas de control de infecciones en el emplazamiento donde se deba trabajar (lavado previo de manos, uso de guantes...).
2. La prueba, como hemos dicho, se realiza mejor con el bebé dormido. Se recomienda arropar bien al recién nacido, porque suele tranquilizarle.
3. Existen diferentes sistemas de electrodos:
   - En caso de cables de electrodos y electrodos por separado; conectaremos los electrodos con sus cables y los cables a su conexión ***en el equipo.***
     Limpiaremos la piel donde irán conectados los electrodos (parte superior de la frente, mejilla y nuca), evitando el uso de alcoholes que al secar la piel aumentan su resistencia.
     Finalmente intentaremos adherir firmemente los electrodos a la piel (comprobando que el hidrogel de los electrodos está en perfectas condiciones) y asegurándonos de que la posición del electrodo se corresponde con el código de color del dibujo de la conexión.

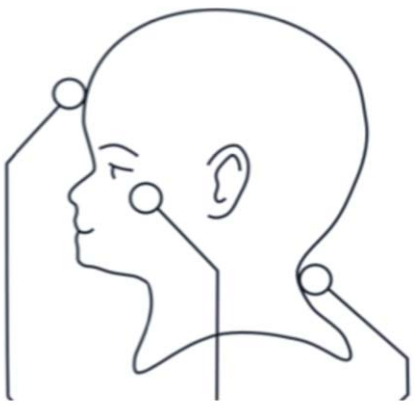


Figura 4. Colocación de 3 electrodos, en la frente, la mejilla y la nuca.

   - El equipo MB11 (MAICO®) tiene los electrodos integrados en el auricular (BERAphone®), permitiendo su reutilización, con menor coste.

El equipo realizará una prueba de impedancia de cada electrodo (< 12.000 ohmios) y un balance entre los mismos (< 4.000 ohmios). Si los valores son altos, esperaremos unos minutos y de no mejorar, comprobaremos la colocación, la conexión de los cables, la limpieza de la piel y finalmente, si no se reducen los valores de impedancia, colocaremos nuevos electrodos.

4. A continuación adaptaremos los auriculares o la sonda, según el terminal disponible. Tendremos precaución de no ocluir con el auricular el conducto auditivo y de colocar el terminal rojo en el oído derecho y el azul en el izquierdo. Hay equipos que precisan realizar la prueba de cada oído por separado y otros que la efectúan simultáneamente en ambos oídos.

5. Una vez comprobada la impedancia y el balance entre electrodos, el equipo calibrará el estímulo acústico y si los valores son correctos se procederá automáticamente a la realización de la prueba.
   Si en el transcurso de la misma se presentan interferencias acústicas y/o musculares, el equipo enviará un aviso luminoso y no tendrá en cuenta los datos de este periodo.
   Si la impedancia se altera (el niño se mueve, se suelta algún electrodo...) podemos establecer una pausa, esperar a que cesen las condiciones adversas y proseguir con la misma.
   La prueba es como una carrera entre el tiempo y la obtención de una respuesta. Si prevalece el tiempo, el resultado es un NO PASA y si se obtiene una respuesta de PEATC antes de que se agote el tiempo, el resultado es de PASA.

6. Un PASA indica que se detectó una respuesta auditiva del troncoencéfalo a un estímulo de 35 dB nHL, en las frecuencias que oscilan entre 2 y 4 kHz. Garantiza que puede descartarse una pérdida de audición significativa en estas frecuencias con una confianza del 99,5%.
   Un NO PASA, puede indicar una pérdida significativa de audición o ser el resultado de un ruido eléctrico que ahoga la respuesta. Como consecuencia, antes de remitir a un paciente para seguimiento adicional, se recomienda mejorar las condiciones de la prueba: comprobar una buena impedancia de los electrodos, una correcta relajación del niño (a veces la contracción isométrica de los músculos de la nuca genera artefactos) y la ausencia de ruido eléctrico o acústico en las cercanías.

No obstante es muy importante transmitir "con énfasis" a las familias y a los pediatras que *pasar el cribado auditivo no garantiza que el niño no tenga una hipoacusia permanente subclínica o que la desarrolle posteriormente*[10].

4. RECOMENDACIONES AL CRIBADO

Con independencia de la prueba elegida deberemos seguir las indicaciones del JCIH (2007)[16], que refieren como objeto de cribado "la detección de todas las hipoacusias congénitas permanentes, uni o bilaterales, de cualquier grado y etiología, tanto sensorial como conductiva y neural (neuropatía/disincronía auditiva)". Así mismo, según las normas establecidas por los organismos internacionales (NIH, 1993[48]; AAP, 1999[36]; JCIH, 2000[15]) y nacionales (CODEPEH, 2010[60]) que regulan el cribado neonatal de la hipoacusia, se deben seguir las siguientes ***recomendaciones***:

- ✔ Realizar la prueba de cribado antes del alta de la madre en la maternidad y siempre antes del mes de vida del niño.
- ✔ Cribar ambos oídos, en al menos el 95% de RN.
- ✔ Re-cribar al menos, al 95% de los que no pasan la 1ª prueba de cribado.
- ✔ La tasa de derivación a diagnóstico debe ser inferior al 4%.
- ✔ Las pérdidas en el seguimiento deben ser inferiores al 5% de los derivados.
- ✔ La tasa de falsos positivos ≤ 3% y la de falsos negativos 0%.
- ✔ Deben valorarse los indicadores de riesgo de hipoacusia para establecer un correcto seguimiento.
- ✔ Solicitar consentimiento oral y dar información a los padres respecto a la prueba de cribado auditivo, resultados y centros de derivación si resultara positiva.
- ✔ Registrar los datos en un programa informático.
- ✔ Realizar una evaluación y seguimiento de los resultados obtenidos.
- ✔ Identificar lo antes posible a todos los niños con hipoacusia tardía, progresiva o adquirida.

Otras recomendaciones recientes al Cribado[16,60]*:*

- ✔ Los lactantes de UCIN que no pasen la prueba de PEATC-A, pasarán directamente a la fase diagnóstica (PEATC y OEA).
- ✔ Los lactantes en los que se necesite una segunda prueba (re-cribado) deben ser evaluados de forma bilateral, aunque en la prueba inicial sólo fallara un oído.
- ✔ Los niños que reingresen durante el primer mes de vida, cuando este ingreso se asocie a factores de riesgo auditivo, necesitan repetir el cribado antes del alta.

- ✔ Todos los neonatos con factores de riesgo deben ser seguidos de forma individualizada, según la probabilidad de pérdida auditiva de aparición tardía. Aunque pasen el cribado neonatal, deben ser reevaluados al menos una vez antes de que cumplan 24-30 meses. En niños con riesgo elevado, de forma más precoz y frecuente. Dentro de este grupo, aquellos que presenten sospecha de lesión retrococlear deberán ser evaluados con PEATC, como los niños de UCIN, independientemente del resultado de las OEA.
- ✔ Todos los niños serán reevaluados en los controles de salud establecidos por el Programa del Niño Sano haciéndose hincapié en la evolución del lenguaje oral (comprensivo y expresivo), el estado del oído medio (los pediatras deberían ser expertos en reconocer la otitis media serosa (OMS) y manejar la timpanometría)[61] y el desarrollo global (anomalías de éste o del comportamiento serán remitidas al ORL para descartar una alteración auditiva); además de tener en consideración las sospechas de hipoacusia por parte de la familia, profesorado y/o cuidadores del niño. Con la escolarización, se asocia una nueva oportunidad para valorar la capacidad comunicativa del niño dentro del Programa de Salud Escolar, garantizando con ello que no quedarán sin detectar ni tratar trastornos audiológicos congénitos, de aparición tardía o adquirida.

5. CONSIDERACIONES FINALES

Estamos de acuerdo con White (2008)[62] al afirmar, que para el éxito de un programa de cribado, más importante que el equipo técnico o el protocolo seguido es que haya alguien encargado del mismo, convencido de la importancia y comprometido con su realización.

Probablemente en un futuro cercano, contemos con la tecnología suficiente que nos permita simplificar y hacer el cribado auditivo más eficaz, pues una limitación de las pruebas electrofisiológicas al nacimiento es su incapacidad para detectar las hipoacusias postnatales[63]. Actualmente se sugiere la posibilidad de un cribado híbrido[63,64], donde las pruebas auditivas se complementen con estudios de laboratorio que analicen aquellas infecciones o alteraciones genéticas que con más frecuencia determinan la aparición de una hipoacusia tardía. La imbricación de las técnicas de detección con las de identificación etiológica, facilitarían la prevención, mejorarían las posibilidades terapéuticas y ofrecerían una interpretación más precisa de las causas, con el consiguiente beneficio psicológico para la familia. La introducción en un futuro cercano de la terapia genética hará absolutamente necesario un diagnóstico etiológico precoz.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moller AR, Janetta PJ. Neural generators of the auditory brainstem response. En: Jacobson JT (Ed): The Auditory Brainstem Response. Boston, College Hill, 1985; 13-31.
2. Martín G, Benito JI, Condado MªA, Morais D, Fernández Calvo JL. Diagnóstico precoz de hipoacusia infantil: protocolo de detección en neonatos de alto riesgo. Acta Otorrinolaringol Esp 2000; 51 (1): 31-35.
3. Martínez R, Benito JI, Condado MªA, Morais D, Fernández Calvo JL. Resultados de la aplicación del protocolo de detección precoz de la hipoacusia en neonatos de alto riesgo. Anales ORL Iber Amer 2003; 30 (3): 277-287.
4. Erenberg S. Automated auditory brainstem response testing for universal newborn hearing screening. Otolaryngol Clin North Am 1999; 32 (6): 999-1007.
5. Musiek FE, Charette L, Morse D, Baran JA. Central deafness associated with a midbrain lesion. J Am Acad Audiol 2004; 15: 133-151.
6. Widen JE, Folsom RC, Cone-Wesson B et al. Identification of neonatal hearing impairment: Hearing status at 8 to 12 months corrected age using a visual reinforcement audiometry protocol. Ear Hearing 2000; 21: 471-487.
7. Sininger YS, Cone-Wesson B, Folsom RC, Gorga MP, Vohr BR, Widen JE, et al. Identification of neonatal hearing impairment: Auditory brain stem responses in the perinatal period. Ear Hear 2000; 21: 383-399.
8. Stapells DR. Threshold estimation by the tone-evoked ABR: A literature meta-analysis. J Speech-Languaje Pathol Audiol 2000; 24 (2): 74-83.
9. Stevens J, Wood S. NHSP in England: Screening equipment. Paper presented at the International Newborn Hearing Screening Symposium, Como, Italy. 2004.
10. Johnson JL, White KR, Widen JE, Gravel JS, James M, Kennalley T, et al. A multi-center evaluation of how many infants with permanent hearing loss pass a two-stage otoacoustic emissions/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol. Pediatrics 2005; 116: 663-672.
11. Gravel JS, Karma P, Casselbbrant ML, et al. Recent advances in otitis media : 7. Diagnosis and screening. Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl 2005; 194: 104-113.
12. Parente P, Martínez A, García B. Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral automatizados. En: Ministerio de Sanidad y Consumo, Libro Blanco sobre Hipoacusias, editor. Madrid: MSC; 2003. p. 89-110.
13. Hall JW, Swanepoel DW. Objective assessment of hearing. (Core clinical concepts in audiology). USA: Plural Publishing, Inc. 2010.
14. Benito-Orejas JI. Detección precoz de la sordera. Técnicas de cribado auditivo neonatal: Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral Automatizados (PEATC-A). En: Denia-Lafuente A, Lombardero-Pozas B, editores. Detección, diagnóstico y tratamiento precoz de la sordera en la infancia. Actas del Simposio Internacional celebrado en la Fundación Ramón Areces. 1ª ed. Madrid: Editorial Centro de Estudios Ramón Areces, S.A; 2009. p. 53-66.

15. Joint Committee on Infant Hearing (Special Article). Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. Pediatrics 2000, 106(4): 798-817.
16. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. American Academy of Pediatrics. Pediatrics 2007; 120 (4): 898-921.
17. Bess FH, Paradise J. Universal screening for infant hearing impairment: Not simple, nor risk-free, not necessarily beneficial, and not presently justified. Pediatrics 1994; 93: 330-334.
18. Clarke P, Iqbal M, Mitchell S. A comparison of transient-evoked otoacoustic emissions and automated auditory brainstem responses for pre-discharge neonatal hearing screening. Int J Audiol 2003; 42: 443-447.
19. 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, 109(1). (www.pediatrics.org/cgi/content/full/109/1/e7)
20. Iwasaki S, Hayashi Y, Seki A, Nagura M, Hashimoto Y, Oshima G, Hoshino T. A model of two-stage newborn hearing screening with automated auditory brainstem response. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2003; 67: 1099-1104.
21. Meier S, Narabayashi O, Probst R, Schmuziger N. Comparison of currently available devices designed for newborn hearing screening using automated auditory brainstem and/or otoacoustic emission measurements. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2004; 68: 927-934.
22. Lin HC, Shu MT, Lee KS, Lin HY, Lin G. Reducing false positives in newborn hearing screening program: How and why. Otol Neurotol 2007; 28: 788-792.
23. Majnemer A, Rosenblatt B, Riley P. Prognostic significance of the auditory brainstem evoked response in high risk neonates. Dev Med Child Neurol 1988; 30: 43-52.
24. Jiang ZD. Maturation of peripheral and brainstem auditory function in the first year following perinatal asphyxia: a longitudinal study. J Speech Hear Res 1998; 41 (1): 83-93.
25. Jiang ZD. Long-term effect of perinatal and postnatal asphyxia on developing human auditory brainstem responses; peripheral hearing loss. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1995; 33: 225-238.
26. Stockard JE, Stockard JJ, Kleinberg F, Westmoreland BF. Prognostic value of brainstem auditory evoked potentials in neonates. Arch Neurol 1983; 40: 360-365.
27. Mason JA, Herrmann KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. Pediatrics 1998, 101(2): 221-228.
28. Maxon AB, White KR, Behrens TR, Vohr BR. Referral rates and cost efficiency in a universal newborn hearing screening program using transient evoked otoacoustic emissions. J Am Acad Audiol 1995; 6: 271-277.
29. Finitzo T, Albright K, O´Neal J. The newborn with hearing loss: detection in the nursery. Pediatrics 1998; 102 (6): 1452-1460.
30. Ceulaer GD, Daemers K, van Driessche K, et al. Neonatal hearing screening with transient evoked otoacoustic emissions: a learning curve. Audiology 1999; 38: 296-302.
31. Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, Bentkover JD, et al. Comparison of cost and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. The Journal of Pediatrics 2001, 139(2): 238-244.

32. Lin HC, Shu MT, Chang KC, Bruna SM. A universal newborn hearing screening program in Taiwan. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2002; 63: 209-218.
33. Clemens CJ, Davis SA. Minimizing false-positives in universal newborn hearing screening: a simple solution. Pediatrics 2001; 107 (3): e29.
34. Van Straaten HLM, Groote ME, Oudesluys-Murphy AM. Evaluation of an automated auditory brainstem response infant hearing screening method in at risk neonates. Eur J Pediatr 1996, 155: 702-705.
35. Gabbard SA, Northern JL, Yoshinaga-Itano C. Hearing screening in newborns under 24 hours of age. Semin Hear 1999; 20: 291-305.
36. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. Pediatrics 1999; 103(29): 527-530.
37. Chang KW, Vohr BR, Norton SJ, Lekas MD. External and middle ear status to evoked otoacoustic emissions in neonates. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1993; 119: 276-282.
38. Doyle KJ, Burggraaff B, Fujikawa S, Kim J. Newborn hearing screening by otoacoustic emissions and automated auditory brainstem response. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1997; 41: 111-119.
39. Sutton GJ, Gleadle P, Rowe SJ. Tympanometry and otoacoustic emissions in a cohort of special care neonates. Br J Audiol 1996; 30: 9-17.
40. Berlin CI, Hood L, Morlet T, Rose K, Brashears S. Auditory neuropathy/dys-syncrony: Diagnosis and management. Ment Retard Dev Disabil Res Rev 2003; 9 (4): 225-231.
41. Headley GM, Campbell DE, Gravel JS. Effect of neonatal test environment on recording transient-evoked otoacoustic emissions. Pediatrics 2000; 105 (6): 1279-1285.
42. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Folsom RC, Sininger Y, Cone-Wesson B, et al. Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission and auditory brain stem response test performance. Ear Hear 2000; 21: 508-528.
43. Gorga MP, Preissler K, Simmons J, Walker L, Hoover B. Some issues relevant to establishing a universal newborn hearing screening program. J Am Acad Audiol 2001; 12: 101-112.
44. Centers for Disease Control and Prevention. (2005). DSHPSHWA data summary for reporting year 2003. Retrieved April 15, 2005, from http://www.cdc.gov/ncbddd/ehdi/2003/Data_Summary_03D.pdf.
45. Iley KL, Addis RJ. Infant hearing impairment and universal hearing screening. Impact of technology choice on service provision for universal newborn hearing screening within a busy district hospital. J Perinatol 2000; 20: S121-S127.
46. Spivak LG. Neonatal hearing screening. Follow-up and diagnosis. En: Roeser RJ, Valente M, Hosford-Dunn H (Eds): Audiology: diagnosis. 2nd ed. Thieme Medical Publisher, Inc. New York 2007: 497-513.
47. National Center for Hearing Assessment and Management. Early identification of hearing loss: Universal newborn hearing screening (An Implementation Guide). (http://www.infanthearing.org/impguide/appendices.html).
48. National Institutes of Health. NIH Consensus Developmment Program. Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH Consensus Statement 1993; 11: 1-24 (http://consensus.nih.gov/cons/092/092_intro.htm).

49. Korres SG, Balatsouras DG, Lyra C, Kandiloros D, Ferekidis E. A comparison of automated auditory brainstem responses and transiently evoked otoacoustic emissions for universal newborn hearing screening. Med Sci Monit 2006; 12(6): CR260-263.
50. Shulman S, Besculides M, Saltzman A, Ireys H, White K. Evaluation of the universal newborn hearing screening and intervention program. Pediatrics 2010; 126: S19-S27.
51. Eisserman WD, Shisler L, Foust T, Buhrmann J, Winston R, White K. Updating hearing screening practices in early childhood settings. Infants & Young Children 2008; 21(3): 186-193.
52. Martínez R, Benito JI, Condado MªA, Morais D, Fernández Calvo JL. Resultados de aplicar durante 1 año un protocolo universal de detección precoz de la hipoacusia en neonatos. Acta Otorrinolaringol Esp 2003; 54: 309-315.
53. Benito JI, Ramírez B, Morais D, Fernández Calvo JL, Almaraz A. Resultados de aplicar durante 42 meses un protocolo universal de detección e intervención precoz de la hipoacusia en neonatos. Acta Otorrinolaringol Esp 2008; 59 (3): 96-101.
54. Moeller MP, White KR, Shisler L. Primary care physicians´ knowledge, attitudes, and practices related to newborn hearing screening. Pediatrics 2006; 118 (4): 1357-1370.
55. García Carreira B, Almazán R, Fernández Llanes AB, Vizoso R, Parente P, Corujo M, Zubizarreta R, Amigo M. Programa poblacional de cribado de sordera neonatal en Galicia: organización y resultados 2002-2007. Rev Adm Sanit 2008; 6(4): 715-728.
56. Parente Arias P, Vizoso R. Programa Galego para a detección da xordeira en periodo neonatal. Santiago de Compostela: Consellería de Sanidade. Dirección Xeral de Saúde Pública; 2002. (ISBN: 84-453-3446-8).
57. Junta de Castilla y León. Consejería de Sanidad. Programa de detección precoz y atención integral de la hipoacusia infantil. 2004. 78 pp.
58. Grasso DL, Hatzopulos S, Cossu P, Ciarafoni F, Rossi M, Martini A, Zocconi E. Role of the "rooming-in" on efficacy of universal neonatal hearing screening programmes. Acta Otorhinolaryngol Ital 2008; 28: 243-246.
59. Stredler-Brown A. The importance of early intervention for infants and children with hearing loss. In: Madell JR, Flexer C, editors. Pediatric audiology. Diagnosis, technology and management. New York: Thieme Medical Publisher, Inc. 2008. p. 232-239 Kral A, O´Donoghue G. Profound deafness in chidhood. N Engl J Med 2010; 363: 1438-1450.
60. CODEPEH (Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil). Trinidad-Ramos G, Alzina V, Jáudenes Casaubón C, Núñez Batalla F, Sequí-Canet JM. Recomendaciones de la CODEPEH para 2010. Acta Otorrinolaringol Esp 2010; 61(1): 69-77.
61. Harlor AD Jr, Bower C; Committee on Practice and Ambulatory Medicine; Section on Otolaryngology-Head and Neck Surgery. Hearing assessment in infants and children: recommendations beyond neonatal screening. Pediatrics 2009 Oct; 124(4): 1252-63.
62. White KR. Newborn hearing screening. In: Madell JR, Flexer C, editors. Pediatric audiology. Diagnosis, technology and management. New York: Thieme Medical Publisher, Inc. 2008. p. 31-41.
63. Choo D, Meinzen-Derr J. Universal newborn hearing screening in 2010. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2010; 18: 399-404.
64. Morton CC, Nance WE. Newborn hearing screening. A silent revolution. N Engl J Med 2006; 354: 2151.2164.

DIAGNÓSTICO DE LA HIPOACUSIA INFANTIL



C A P Í T U L O 5

DIAGNÓSTICO AUDIOLÓGICO

Alicia Huarte Irujo
Clínica Universidad de Navarra

1. INTRODUCCIÓN

La detección precoz de la hipoacusia infantil junto con su diagnóstico y tratamiento temprano, son básicas para evitar o minimizar una serie de importantes alteraciones relacionadas con el desarrollo del lenguaje y pensamiento. Durante los primeros años de vida, la audición y el lenguaje están íntimamente ligados, de manera que el grado de pérdida auditiva y la afectación de las distintas frecuencias del espectro auditivo, influyen sobre la adquisición del lenguaje y su producción.

Además la ausencia de audición crea dificultades psicoafectivas al aislar a los niños de su entorno, influyendo sobre su comportamiento y alterando su desarrollo.

Los métodos de detección sistemática de la hipoacusia se comenzaron practicando en el periodo neonatal o en los primeros meses de vida en todos los sujetos con factores de riesgo de hipoacusia descritos por el Joint Committee on infant hearing[1] y posteriormente ratificado por la Comisión Española para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH)[2].

También se han utilizado en lactantes que, aún no teniendo antecedentes de riesgo, presentan un balbuceo pobre, monótono decreciente. Vinter[3] analizó sistemáticamente el balbuceo de 21 niños sordos profundos con edades entre los 12 y 32 meses, y no observó balbuceo canónico en ninguno de los sujetos antes de los 14 meses, adquiriéndolo el 72% de ellos a los 32 meses; si bien es sabido que los bebés con audición normal, adquieren su balbuceo canónico en el segundo semestre de vida, la conclusión es que si la aparición del balbuceo canónico se retrasa más allá de los 12 meses de edad, hay que sospechar una carencia de retroalimentación auditiva ante la posible existencia de una hipoacusia grave.

En la actualidad, los métodos de detección precoz de la hipoacusia tienden a la instauración de programas de screening universal, es decir que lleguen a todos los recién nacidos, que se realizan durante los primeros días de vida y tienen la finalidad de determinar a aquellos lactantes no normoauditivos.

El diagnóstico del déficit auditivo, incluye la determinación de sus umbrales para las diferentes bandas frecuenciales en cada oído y la localización donde reside la lesión que genera la hipoacusia. Este diagnóstico es necesario para definir el apropiado tratamiento médico, el uso de apoyos tecnológicos y la planificación educativo-logopédica.

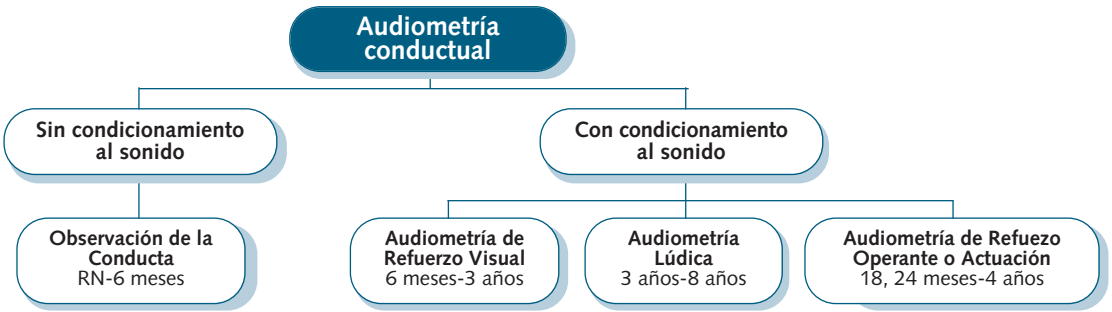
Los métodos de diagnóstico deben ser adecuados a la edad mental y a las características conductuales del sujeto. En general, los métodos de diagnóstico pueden ser divididos en dos grandes grupos: subjetivos y objetivos. Los métodos subjetivos o conductuales se denominan así porque requieren la colaboración, del sujeto, éste da una respuesta tras percibir el estímulo auditivo. Dicha respuesta, automática o voluntaria según las características del sujeto, es observable por el examinador. Los métodos objetivos, en cambio, no requieren de la cooperación del sujeto. Se basan en el análisis, mediante el empleo de la tecnología apropiada, de ciertos cambios fisiológicos que se originan en el oído o en las vías nerviosas al recibir los estímulos auditivos. La concordancia de los resultados de los test audiológicos subjetivos y objetivos, determinan con precisión el diagnóstico, el cual puede alcanzar una elevada fiabilidad, con independencia de la edad del niño.

2. MÉTODOS AUDIOMÉTRICOS SUBJETIVOS O CONDUCTUALES

Estos procedimientos son indispensables para el estudio auditivo infantil en la práctica clínica rutinaria. En el uso clínico diario, estas técnicas requieren de personal experimentado y de tiempo suficiente para su realización, alcanzando su aplicación a la mayoría de los niños comprendidos entre la lactancia y la edad escolar. Dichas técnicas tienen que desarrollarse de acuerdo a la edad y características de cada niño, utilizando refuerzos para maximizar las respuestas e introduciendo los cambios pertinentes con relación a las pruebas empleadas en los adultos.

Se clasifican en dos categorías. La primera de ellas, depende únicamente de una respuesta no condicionada al sonido, es la denominada Audiometría de Observación de la Conducta. La segunda, se basa en una respuesta condicionada al sonido, dando lugar a las siguientes pruebas: Test de Reflejo de Orientación Condicionada, Audiometría con Refuerzo Visual, Audiometría de refuerzo operante o Actuación y Audiometría Lúdica (Tabla 1).

Tabla 1. Clasificación de la Audiometría Conductual y Edades de Utilización en los niños



2.1. Respuesta no condicionada al sonido: Audiometría de Observación de la Conducta

Ha sido el procedimiento típico utilizado en screening y evaluación auditiva de neonatos y niños durante años[4,5]. Se emplea generalmente en los 6 primeros meses de vida y para ello se realiza una observación de la conducta refleja subsiguiente a la estimulación acústica. Para la realización del examen es aconsejable que el bebé se encuentre dormido, aproximadamente 45 minutos

antes de comer, o despierto y tranquilo, sentado encima de las rodillas de su madre/padre. La sala ha de ser silenciosa, y se debe conocer el nivel de ruido de fondo y el estímulo acústico ha de poseer una intensidad de 15-20 dB por encima del ambiente general sonoro[6].

La estimulación se puede realizar por medio de juguetes sonoros, acústicamente tipificados en su intensidad y frecuencia, o con audiómetros pediátricos o portátiles. Estos audiómetros están equipados con un altavoz que se sitúa aproximadamente a 4 cm de distancia del oído, o bien con un auricular especial que no presiona el pabellón, ni colapsa el canal auditivo externo.

Este dispositivo emite un tono warble o ruido blanco o ruido de banda estrecha a intensidades que oscilan entre 40-90 dB en bandas de frecuencia comprendidas entre 500 Hz-4000 Hz. La audición es evaluada observando las distintas reacciones del lactante ante los estímulos acústicos que se ofrecen. Las respuestas reflejas que se pueden obtener son múltiples. Relke y col.[7] las clasificaron en cinco categorías:

a) *Reflejo respiratorio* (aparece una inspiración profunda, seguida de una apnea, y a los 5-10 segundos, la respiración vuelve a ser normal).
b) *Reflejo cocleo-palpebral* (el niño presiona los párpados, sí estos están cerrados, y los cierra rápidamente sí están abiertos).
c) *Reflejo de movimiento* (realiza movimientos de sacudidas en las extremidades, llegando en ocasiones al reflejo de Moro, que consiste en la extensión de las extremidades seguida de su flexión y recogimiento hacia el cuerpo).
d) *Reflejo de llanto* (expresión facial de malestar seguida de llanto).
e) *Reflejo de sorpresa* (interrupción corta del llanto y movimientos del cuerpo).

Se considera que el recién nacido posee un umbral auditivo por encima de 40-50 dB, y la audición es normal si el reflejo cócleo-palpebral se obtiene a 100 dB y el reflejo del llanto a 70 dB[8].

Este procedimiento, que requiere para la interpretación de sus respuestas de un personal muy experimentado, no deja de ser incompleto, ya que alcanza, por su subjetividad, niveles de baja especificidad y sensibilidad. Además presenta otras desventajas, tales como la rápida habituación del niño a la presencia del estímulo-test, precisando para lograr la deshabituación la introducción de un nuevo estímulo-test. Desafortunadamente, los estímulos auditivos como la palabra, sonidos ambientales, música, tienden a no ser específicos en frecuencia, por lo que se aconseja la utilización de sonidos warble o ruidos de una banda frecuencial conocida. En resumen, la investigación audiométrica de observación de la conducta, es selectiva pero aproximada, y no implica, si la respuesta es positiva, que exista una capacidad auditiva normal. Si la respuesta es negativa en tres exploraciones, es obligado realizar pruebas objetivas con la mayor brevedad, adoptándose la misma pauta si el bebé presenta algún indicador de riesgo de hipoacusia, según ha quedado definido previamente.

2.2. Respuesta condicionada al sonido

2.2.1. Reflejo de Orientación Condicionada

En Japón, Suzuki y Ogiba[9] describieron el Test de Reflejo de Orientación Condicionado (ROC) en 1961, modificado posteriormente en EEUU, conociéndose en la actualidad por el nombre de Audiometría con Refuerzo Visual (ARV)[10,11].

El reflejo de orientación condicionada se basa en condicionar al niño ante el sonido, a través de un estímulo visual que él debe localizar. En dicho test, el niño permanece sentado encima de las rodillas de su madre/padre. El bebé debe estar alerta, contento y tranquilo. La sala del examen debe estar insonorizada y sin estímulos visuales que distraigan su atención. El dispositivo comprende dos altavoces situados a cada lado del niño, aproximadamente a un metro de distancia, a la altura de sus oídos. Debajo de cada altavoz hay una vitrina con un juguete que sólo se hará visible por el niño cuando la vitrina se ilumine (Figura 1).

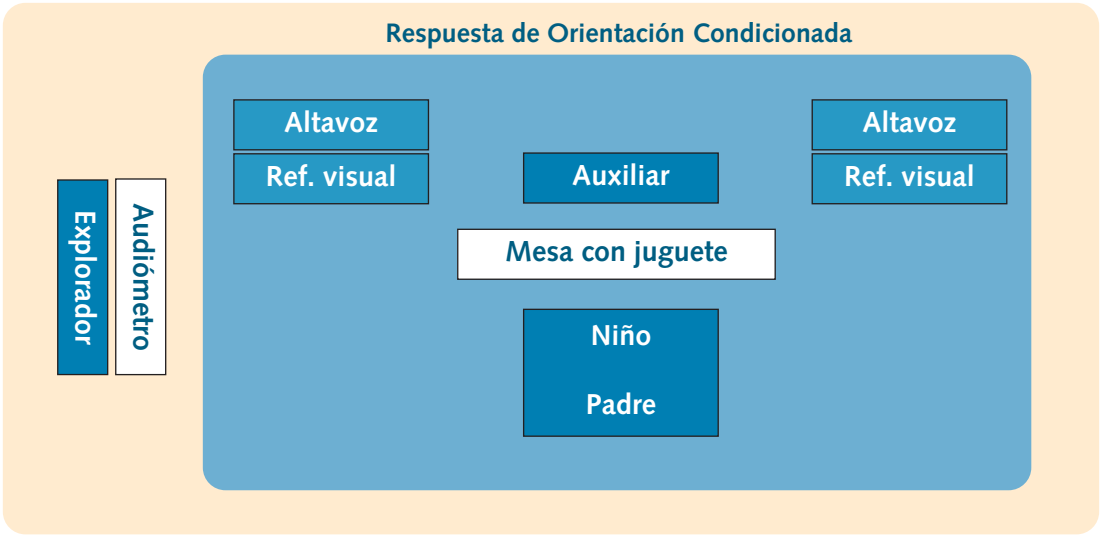


Figura 1. Disposición de los elementos exploratorios y de las personas en la realización del test de Respuesta de Orientación Condicionada, en cabina insonorizada.

El examinador condiciona al niño al sonido, de forma que al escuchar éste, gire la cabeza hacia el altavoz del que procede el estimulo sonoro, obteniendo, solo entonces, la recompensa de ver iluminando el juguete de la vitrina. Una vez que el niño ha sido condicionado al sonido, se inicia la audiometría propiamente dicha. Así, se seleccionan las distintas frecuencias y se va disminuyendo la intensidad de estimulación hasta llegar al umbral de percepción, por de-

bajo del cual el niño no busca el sonido, o si lo hace, es aleatoriamente. Sin embargo, en la práctica clínica esta prueba da preferentemente información sobre la localización de los sonidos, más que sobre los umbrales de audición.

Se utiliza en bebés entre los 5-6 meses y los 18 meses de edad, aproximadamente.

2.2.2. Audiometría por Refuerzo Visual

A partir del Reflejo de Orientación Condicionada (ROC), descrito en 1961, se han desarrollado diferentes técnicas que usan el apoyo visual como refuerzo en la respuesta auditiva.

La Audiometría por Refuerzo Visual (ARV), es una respuesta condicionada al sonido con refuerzo visual. A través de un Audiómetro se emite un tono y se enseña al niño que cuando lo oiga, gire la cabeza hacia un juguete que se ilumina o mueve.

El objetivo del refuerzo visual es mantener o reforzar la respuesta. El refuerzo visual debe ser proporcionado inmediatamente después de la respuesta a la presentación del estímulo acústico (estímulo acústico-respuesta-muñeco que se ilumina o baila…).

El estímulo acústico utilizado puede ser un tono warble, un tono puro, un ruido de bandas, el emitido por determinados juguetes sonoros o la voz humana, bien a través de palabras como el nombre del niño por ejemplo, bien por medio de determinados fonemas de la lengua, que analizan sonidos agudos como la S sibilante prolongada (3-8 KHz) o sonidos graves, emitiendo "hum, humm" (250-1000 Hz). La voz humana pertenece a los primeros sonidos que el lactante es capaz de reconocer. El niño reacciona cuando se le llama por su nombre, ya que éste es una de las estructuras acústicas significativas que primero aprende.

La prueba se desarrolla con el niño sentado encima de su mamá/papá. Un ayudante mantiene la atención visual del niño en un juguete no sonoro. El explorador, que no debe estar en el campo visual del niño, presenta el estímulo acústico a través de un juguete sonoro, o de un audiómetro con tonos warble o puros o ruido de banda, o llamándolo por su nombre, y el niño al escuchar, ha de girar la cabeza hacia la fuente sonora, la cual está situada en un ángulo de 45-90º con respecto al niño. Inmediatamente, el juguete que se encuentra al lado del altavoz, se mueve o ilumina cuando el niño gira la cabeza buscando el sonido (Figura 2). Una vez realizados dos ensayos, se inicia la prueba propiamente dicha, en la cual se seleccionan las diferentes frecuencias y se va modificando la intensidad de 10 en 10 dB hasta encontrar el umbral auditivo.

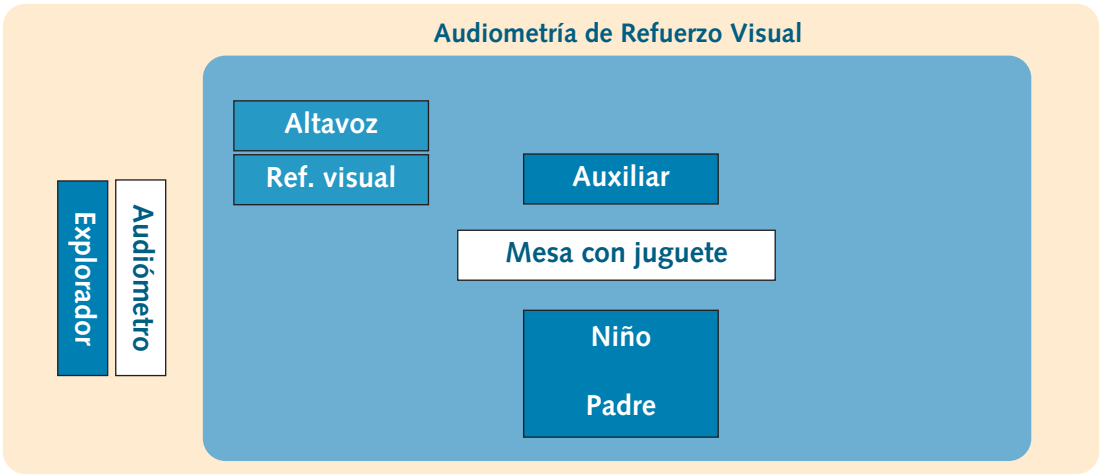


Figura 2. Disposición de los elementos exploratorios y de las personas en la realización del test de Audiometría de Refuerzo Visual, en cabina insonorizada.

El estímulo acústico se presenta primero en campo libre, a continuación con el vibrador de vía ósea y por último con insertores o auriculares, ya que la tolerancia a éstos última es menor. Sin embargo, es a través de los insertores o auriculares con los que se consigue mayor información de cada oído por separado; ya que la valoración audiométrica en campo libre únicamente da información del grado y configuración de la audición del mejor oído.

Según diversos autores[12,13], entre el 85% y el 90% de los niños obtienen respuestas usando esta técnica. Los umbrales audiométricos que se alcanzan son de 10 a 15dB peores que los de los adultos[14,15]. Además, hay que considerar que los valores de los umbrales medios para los niños normoyentes se mantienen relativamente estables a lo largo de la infancia y no es necesario aplicar factores de corrección debidos a la edad. Por otra parte, los umbrales obtenidos en la infancia, a través de la audiometría con refuerzo visual, se correlacionan con los audiogramas obtenidos en edades superiores[16].

El inconveniente de esta prueba, cuando utilizamos juguetes sonoros o la voz humana, es que no permite obtener una curva precisa de los umbrales. Su interpretación debe ser prudente y el examinador tiene que ser experimentado en la técnica, además de conocedor del comportamiento del niño.

En conclusión, la audiometría por refuerzo visual es el procedimiento clínico más utilizado en la evaluación audiométrica conductual en niños entre 6 y 24 meses, aunque su rango de utilización pueden ampliarse hasta los tres años de edad, ya que la maduración y comportamiento de los niños a estas edades es muy variable.

2.2.3. Audiometría de Refuerzo Operante Visual o Actuación

Aproximadamente, a partir de los 18-24 meses de vida, el niño empieza a perder su interés por el refuerzo visual y la utilización de un refuerzo motor puede motivarle más, ya que le exige al niño un cierto grado de colaboración activa, y permite aplicar técnicas más precisas. Generalmente estas técnicas de actuación son útiles hasta aproximadamente los 4 años, y deben de considerarse como un paso intermedio entre la audiometría de refuerzo visual (AVR) y la audiometría lúdica.

Así, Dix y Hallpike en 1947[17], describieron el método del Peep-Show, también fundamentado en respuestas condicionadas. El niño se coloca delante de una pantalla y es instruido, mediante ensayos pre-test, para que, cada vez que oiga un sonido, accione un pulsador. La coincidencia de ambos eventos tiene como consecuencia que un juguete eléctrico o una proyección de dibujos animados se ponga en marcha durante unos instantes. Si el niño pulsa en ausencia de sonido o, a la inversa, si aparece el sonido y el niño no pulsa, la recompensa lúdica no se producirá. Actualmente esta técnica es conocida como **Audiometría Condicionada de Refuerzo Operante Visual**. Una variante de ella se basa en el empleo de una recompensa tangible, como unas palomitas, gominolas, cereales, etc. Así, el niño una vez que escucha el sonido y acciona el pulsador, recibe la recompensa tangible, denominando a dicha variante **Audiometría Condicionada de Refuerzo Operante Tangible**.

La determinación de umbrales auditivos se hace de similar modo a como se ha descrito anteriormente. El sonido llega a través del audiómetro a los insertores o auriculares o el vibrador y, si estos elementos son rechazados, se utilizan los altavoces en campo libre.

En determinados casos, el niño no se condiciona a los distintos estímulos acústicos mencionados (tonos warble, tonos puros, ruidos de banda frecuencial), y es preciso corroborar los hallazgos de dicha audiometría tonal por medio de la realización de una **Audiometría Verbal de Emergencia**. En esta audiometría verbal utilizamos el limitado vocabulario del niño. Para ello, la madre/padre debe poner en conocimiento del explorador las palabras que el niño conoce y es capaz de identificar, repitiéndolas o realizando una acción determinada[18]. Así, en similares condiciones que en anteriores exploraciones, se presentan al niño consignas sencillas que debe ejecutar con los juguetes. También se puede ofrecer un conjunto de imágenes para que el niño señale la que corresponde a cada palabra-estímulo o se puede observar la respuesta del niño a su propio nombre.

2.2.4. Audiometría de Juego o Audiometría Lúdica

Es útil en niños a partir de 3 años y se continúa utilizando hasta aproximadamente los 8 años de edad, ya que el juego siempre motiva a los niños de estas edades.

Ya en 1944 Ewing y Ewing[19] propusieron entrenar al niño para responder a un estímulo sonoro mientras realizaba un juego. Así, al percibir los estímulos sonoros, el niño debía realizar una acción, como insertar clavijas, tirar pelotas a una cesta, apilar cubos, colocar piezas de un rompecabezas, etc. Si el condicionamiento del niño es adecuado, se pueden obtener respuestas a las diferentes frecuencias e intensidades, y construir así la curva audiométrica tonal liminar[20,21]. Las condiciones del examen son las descritas anteriormente: el niño se halla sentado en una sala insonorizada y recibe un estímulo sonoro a través de insertores, auriculares o altavoces situados a un metro de distancia (Figura 3).

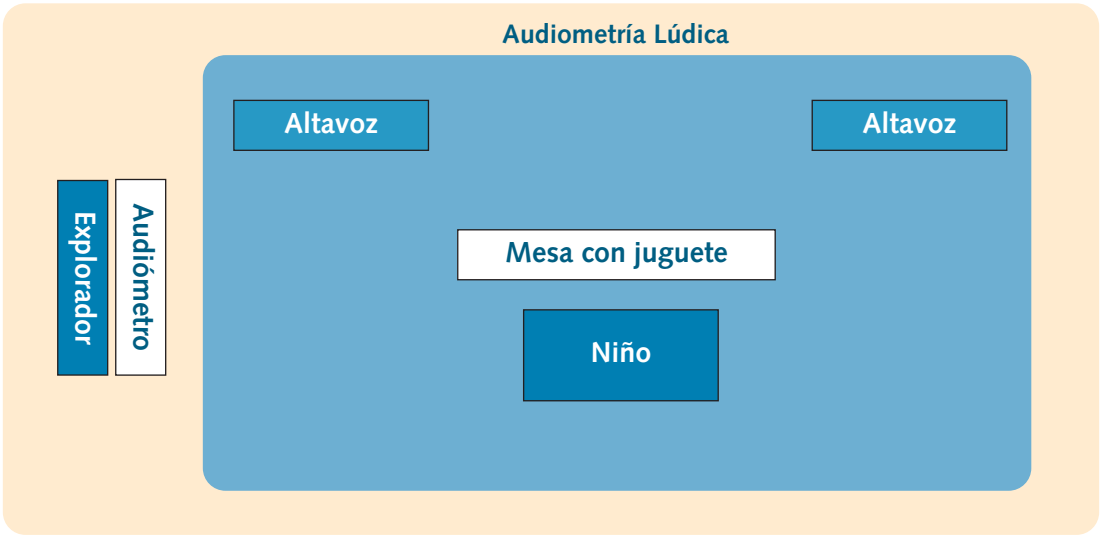


Figura 3. Disposición de los elementos exploratorios y de las personas en la realización del test de Audiometria Lúdica, en cabina insonorizada.

2.2.5 Audiometría Tonal Liminar

La colaboración es buena en niños a partir de aproximadamente los 6 años de edad, obteniendo entonces resultados semejantes a los de los adultos.

Se introduce al paciente en una cabina insonorizada y se le colocan auriculares/ insertores y vibradores en ambos oídos, para explorar la vía aérea y la vía ósea respectivamente.

Se utiliza un audiómetro generador de frecuencias que trabaja entre 125 Hz y 8000 Hz, y un potenciómetro capaz de regular la intensidad, graduado de 5 en 5 dB, con un recorrido que va desde los 0 hasta los 120 dB. De esta forma, se envía a los auriculares/insertores y a los vibradores sonidos de frecuencia e intensidad conocidas. Se investigan los umbrales mínimos de audición para la vía aérea por medio de auriculares/insertores y para la vía ósea, a través de vibradores que se colocan sobre la región mastoidea del hueso temporal. Inicialmente, si se supone que el niño tiene una audición normal, se debe enviar un tono de frecuencia media (1000 Hz) a una intensidad no demasiado fuerte, siendo suficiente con 40-50 dB. Si la deficiencia auditiva es moderada, se debe comenzar por 70 dB, incrementando esta intensidad de estimulación en aquellos casos de hipoacusias más graves. Una vez presentado el primer tono, se disminuirá de 10 en 10 dB, hasta que se deje de obtener reacción por parte del niño (ante el estímulo auditivo, responde realizando una acción, por ejemplo introducir piezas en un recipiente, levantar la mano al escuchar el sonido…). Se incrementa entonces de 5 dB en 5 dB, hasta que el niño reaccione nuevamente, lo cual será indicativo de que el niño ha percibido el sonido emitido. El cero corresponde al umbral mínimo de un oído normal, en excelentes condiciones de medida acústica. La cifra en decibelios sobre las ordenadas corresponde a la unidad de intensidad utilizada para cuantificar la pérdida de audición. Las frecuencias que deben testarse en un niño son, al menos, 500, 1000 y 2000 Hz; si la colaboración es adecuada, puede ampliarse a 250, 3000 y 4000 Hz. Una vez investigada la vía aérea, se procede a registrar la vía ósea siguiendo la misma técnica. Los valores obtenidos de las diferentes frecuencias en las vías aéreas y ósea de ambos oídos, se marcan en el audiograma.

El umbral de la vía aérea determina el grado de hipoacusia, que queda reflejado en la Tabla Nº2, según el Bureau Internacional de Audiología[22].

2.3. Audiometría Verbal

La palabra hablada es una señal acústica compleja, que está organizada lingüísticamente y permite la comunicación verbal.

Para esta prueba, en una cabina insonorizada, a través de auriculares/insertores o altavoces, se presenta el material hablado a viva voz o en grabación. El material acústico está consti-

tuido por listas de palabras bisilábicas pertenecientes al vocabulario habitual de niños de seis años y fonéticamente equilibradas, como las de Lafon[23] en francés, Marrero-Cárdenas[24] en español, y las de la "American Speech Language Hearing Association"[25] en lengua inglesa.

En lengua española se usan listas de palabras bisilábicas, por ser éstas las más frecuentes en dicha lengua[26].

Tabla 2. Clasificación audiométrica de las deficiencias auditivas. Recomendación BIAP 02/1. Lisboa 1997

CLASIFICACIÓN AUDIOMÉTRICA DE LAS DEFICIENCIAS AUDITIVAS. BUREAU INTERNATIONAL D´AUDIOPHONOLOGIE

I Audición infranormal.

La pérdida tonal media no sobrepasa 20dB. Se trata eventualmente de una pérdida tonal ligera sin incidencia social.

II Deficiencia auditiva ligera.

La pérdida tonal media está comprendida entre 21dB y 40dB.
El habla con voz normal es percibida, sin embargo se percibe difícilmente con voz baja o lejana. La mayoría de los ruidos familiares son percibidos.

III Deficiencia auditiva mediana.

Primer grado: La pérdida tonal media está entre 41 y 55dB.
Segundo grado: La pérdida tonal media está entre 56 y 70 dB.
El habla es percibida si se eleva un poco la voz. El sujeto entiende mejor si mira cuando le hablan. Se perciben aún algunos ruidos familiares.

IV Deficiencia auditiva severa.

Primer grado: La pérdida tonal media está entre 71 y 80dB.
Segundo grado: La pérdida tonal media está entre 81 y 90 dB
El habla es percibida con voz fuerte cerca del oído. Los ruidos fuertes son percibidos.

V Deficiencia auditiva profunda.

Primer grado: La pérdida tonal media está entre 91 y 100dB.
Segundo grado: La pérdida tonal media está entre 101 y 110 dB
Tercer grado: La pérdida tonal media está entre 111 y 119 dB.
Ninguna percepción de la palabra.
Solo los ruidos muy potentes son percibidos.

VI Deficiencia auditiva total- cofosis.

La pérdida total media es de 120dB.
No se percibe nada.

Cada lista de las palabras se presenta a diferentes intensidades y el niño al escucharlas las debe repetir. Se anota en cada intensidad, el número de términos comprendidos, lo que permitirá construir la curva de inteligibilidad. En esta curva se definen los siguientes rasgos:

1. Umbral de inteligibilidad, que es el mínimo nivel auditivo al que pueden identificarse el 50% de palabras.
2. Porcentaje de discriminación, que es la proporción de palabras comprendidas a un nivel de intensidad situado a 35 dB por encima del umbral de inteligibilidad.
3. Máxima inteligibilidad, que está definida por la ordenada que marca el porcentaje de inteligibilidad en el punto culminante.

En aquellos niños que todavía no son capaces de colaborar para la repetición de las palabras, se puede presentar una lámina de imágenes bisilábicas perteneciente al test de Percepción Temprana de la Palabra Hablada[27]. Dichas imágenes están presentes en una mesita delante del niño y éste, al escuchar una determinada, señala la imagen correspondiente. La presentación se realiza a diferentes intensidades, y se determina la curva de inteligibilidad tal y como se ha explicado en el párrafo anterior.

3. MÉTODOS AUDIOMÉTRICOS OBJETIVOS

Estos procedimientos se basan en la detección, mediante artificios técnicos apropiados, de los cambios fisiológicos inducidos por el estímulo acústico en el oído medio, en el oído interno o en las vías y centros nerviosos. Su ejecución no depende de la cooperación del sujeto, por lo que éste puede permanecer despierto o bien dormido o sedado.

Estos métodos de exploración tienen las siguientes ventajas[28]:

1. Aplicación a cualquier edad, desde los primeros días de vida.
2. Aplicación en deficiencias mentales, autistas, enfermedades neurológicas y niños con trastornos de conducta, que impiden el uso fiable de otros métodos.
3. Alta sensibilidad, que permite afirmar la existencia de una pérdida auditiva, incluso a nivel subclínico.
4. Información topográfica acerca de la porción del sistema auditivo donde radica la lesión.

Las exploraciones objetivas más usualmente utilizadas en la actualidad son las siguientes: Impedanciometría, Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral, Electrococleografía, Otoemisiones Acústicas y Potenciales Evocados de Estado Estable. De forma resumida se puede afirmar que a través de la Impedanciometría se estudia la integridad de los mecanismos fisiológicos que intervienen en el sistema de transmisión del oído.

La Electrococleografía registra las variaciones del potencial de acción que se generan precozmente en la cóclea, en el ganglio espiral y en el nervio auditivo en respuesta a un estímulo acústico.

Por medio de los Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral se comprueba el funcionamiento neurofisiológico de las vías y centros auditivos tronco-encefálicos, tras producir un estimulo acústico.

Gracias a las Otoemisiones Acústicas se detecta la presencia de energía generada en la cóclea y transmitida por el oído medio al conducto auditivo externo.

Los Potenciales Evocados de Estado Estable Multifrecuenciales permiten la realización de una Audiometría Tonal de forma objetiva.

La interpretación de los resultados obtenidos en estas pruebas ha de realizarse dentro de un estudio clínico completo, no debiéndose llegar a un diagnóstico definitivo basado exclusivamente en los datos aportados por una prueba aislada realizada en una única ocasión.

La información que aportan estos métodos objetivos, siempre es necesario complementarla con la suministrada por los métodos de exploración subjetivos, ya que la determinación de los umbrales auditivos, en relación a las diferentes frecuencias, viene principalmente dada por dichas pruebas subjetivas. Por lo tanto, estos métodos conductuales constituyen un elemento fundamental en el diagnóstico y también en la valoración de la eficacia de la ayuda tecnológica que pueda ser indicada desde un punto de vista terapéutico.

3.1. Impedanciometría

Se define como la resistencia que opone el conjunto timpanoosicular a la progresión de la onda sonora.

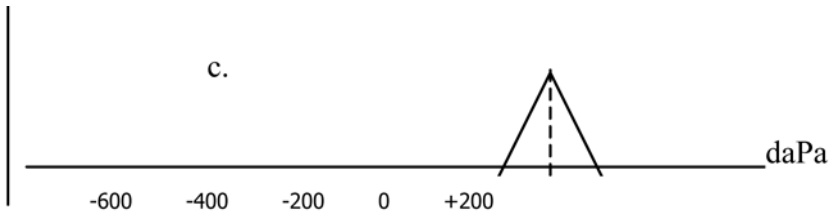
Si bien son varias las aplicaciones clínicas basadas en la impedanciometría, dos son las principales: la timpanometría y el estudio del reflejo estapedial.

3.1.1. Timpanometría

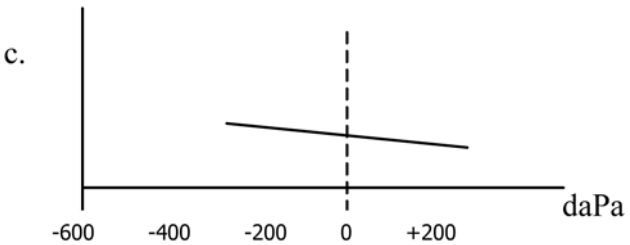
Estudia las variaciones de la compliancia (elasticidad acústica) de la membrana timpánica y oído medio en función a alteraciones inducidas artificialmente en el sistema tímpano-osicular[29]. Para ello, se introduce la sonda en el CAE (conducto auditivo externo), que queda obturado. Se eleva la presión dentro del CAE a + 200 mmH_2O y progresivamente se va reduciendo hasta alcanzar los –200 ó –400 mmH_2O y se presenta simultáneamente un sonido de frecuencia fija (226Hz). De este modo, se somete al tímpano a presiones de aire variables y se registran las variaciones de la compliancia del sistema timpano-osicular frente a cada una de las distintas presiones de aire. Se obtiene la máxima flexibilidad cuando las presiones extratimpánicas y endotimpánicas están equilibradas. El resultado de la prueba se lleva a un gráfico de Brooks[30] que representa en abscisas las presiones de aire medidas en mm de H_2O y en ordenadas la compliancia medida en centímetros cúbicos, quedando así definido el timpanograma.

Tipos de timpanogramas: Clasificación de Jerger[29]

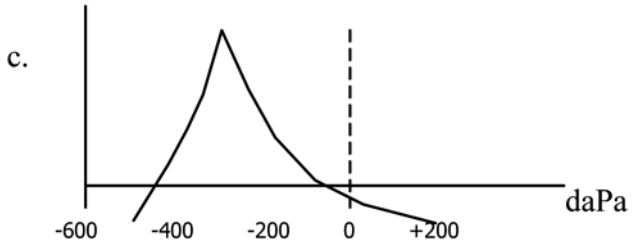
- **Timpanograma de tipo A:** morfología normal con compliancia normal (0,3 hasta 1,6 cc.) y centrado en 0 daPa (normal de –200 a +200. Niños hasta –150 daPa)



- **Timpanograma de tipo B: totalmente aplanado**



- **Timpanograma de tipo C: el pico se encuentra situado en valores de presión negativos, con compliancia en parámetros normales**



3.1.2. Reflejo Estapedial

Estudia el arco reflejo acústico-facial constituido por una vía aferente auditiva y por una vía facial efectora. Este arco incluye el nervio acústico, núcleo coclear ventral homolateral, oliva superior medial homo y contralateral, núcleo del nervio facial homo y contralateral y músculo del estribo. La estimulación del oído sigue la vía acústica hasta llegar a los núcleos de la oliva bulbar. A través de la sustancia reticular éstos se comunican con el núcleo del nervio facial, que constituyen la vía efectora, produciendo la contracción de los músculos del estribo a nivel de los dos oídos.

La determinación del reflejo se obtiene en una situación de igualdad de presión a ambos lados del tímpano, por lo que siempre se debe realizar una timpanometría para determinar el punto de máxima distensibilidad y efectuar la prueba con la sonda calibrada a esa presión.. El reflejo se obtiene en el mismo oído que se estimula, siendo una estimulación homolateral o en el oído opuesto al estímulo, siendo entonces denominado contralateral.

El reflejo acústico es el que se desencadena tras la llegada de estímulos sonoros de fuerte intensidad al oído, condicionando contracciones reflejas de los músculos del oído medio, fijando el sistema tímpano-osicular y evitando lesiones vibratorias en la transmisión sonora.

El reflejo va a limitar la movilidad de la cadena, tensar la membrana timpánica y reducir la sensibilidad del oído.Cada uno de los dos músculos insertados en la cadena osicular (estribo y martillo) desarrolla su propio reflejo defensivo.

En un oído normal con un umbral audiométrico de cero dB, se produce una contracción del músculo estapedial cuando es estimulado con un sonido de intensidad igual o superior a 85

dB (70-100 dB por encima del umbral audiométrico). El estudio del reflejo estapedial permite obtener una primera orientación sobre el nivel de audición del sujeto (si está presente el reflejo, descarta al menos una hipoacusia severa o profunda) y aporta información acerca de la integridad de las estructuras que intervienen. Así, por ejemplo, su análisis nos orientará sobre enfermedades que afectan a la movilidad del sistema tímpano-osicular (otoesclerosis, otitis media sero-mucosa), sobre la función del nervio facial y sobre la localización de procesos que afecten al tronco cerebral (tumoraciones, desmielinización, etc.).

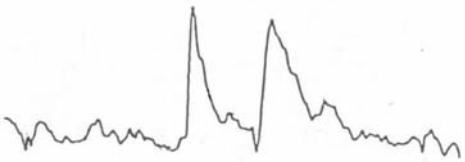
Reflejo acústico. Pruebas:

- **Morfología del reflejo acústico**

  – Morfología normal



Morfología "on-off"



  – Morfología invertida (desviación positiva opuesta a la dirección del reflejo normal)



  – Ausente



3.2. Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral

Los potenciales evocados auditivos miden la actividad del nervio auditivo y de la vía auditiva provocada por una estimulación acústica. La activación de las neuronas de la vía auditiva tras el estímulo auditivo se refleja en un trazado eléctrico recogido mediante electrodos de superficie colocados en la piel.

El registro de los potenciales de acción originados en las estructuras nerviosas tras la estimulación sensorial es posible utilizando técnicas de promediación retrógrada. Un solo estímulo induce un potencial que permanece enmascarado en la actividad electroencefálica, pero, si se suman y promedian los potenciales de acción generados por múltiples estímulos consecutivos, es posible obtener un trazado específico que destaca de la actividad de fondo. En lo que respecta a los potenciales evocados auditivos, se distinguen de corta latencia (registrados durante los primeros 10 mseg. tras el estímulo), los de latencia media (aparecen entre 10 y 50 mseg. tras el estímulo) y los de larga latencia (50-500 mseg.). En éstos últimos influyen variables atencionales y cognitivas, por lo que tienen su principal aplicación en psicofisiología y en neuropsicología experimental. En el diagnóstico audiológico principalmente son utilizados los de latencia corta, o potenciales evocados auditivos del tronco cerebral (PEATC)[31,32], que no se afectan por la sedación, sueño o atención.

El procedimiento consiste en enviar al oído, a través de auriculares, un estímulo sonoro en forma de click repetido unas 2048 veces y registrar, generalmente con ayuda de electrodos de superficie, la actividad neuroeléctrica del nervio auditivo y de las vías auditivas centrales que se presenta en los primeros 10-15 mseg. tras cada estímulo para extraer el trazado promedio.

Las ondas vienen determinadas por sus respectivas latencias.

Las latencias y la configuración de las ondas del PEATC maduran progresivamente desde el tercer trimestre de gestación hasta el final del primer año de vida extrauterina, para alcanzar en esta edad valores similares a los del sujeto adulto[33,34]. Como regla general, la patología de oído medio y del nervio auditivo retrasa y deprime conjuntamente todas las ondas del PEATC, aunque el intervalo I-V suele mantenerse normal. En cambio, la patología localizada en el tronco cerebral hace que las primeras ondas del PEATC y sus latencias pueden ser normales, alterándose a partir de las correspondientes a la estación troncular en donde se encuentre la lesión, lo que facilita el diagnóstico topográfico neurológico[35]. En patología

audiológica, empleando estímulos de intensidad creciente, se puede realizar una verdadera audiometría por PEATC, ya que la onda que perdura a una menor intensidad, es la onda V y determina el umbral de audición de PEATC que es aproximadamente superior en 10-20 dB al umbral tonal.

Se estima que la onda I se genera en la porción distal del nervio acústico; la II, en la porción proximal del nervio acústico y en el núcleo coclear bulboprotuberancial; la III, en el complejo olivar superior; la IV, en el núcleo del lemnisco lateral y, quizás también, en el cuerpo trapezoide y la V, en el colículo inferior. Aunque de forma inconstante, se pueden identificar además la onda VI, generada muy probablemente en el cuerpo geniculado medial del tálamo, y la onda VII, que parece originarse en las proyecciones talamocorticales.

En la práctica se suelen considerar las cinco primeras ondas, que son constantes (excepto la I) en todos los sujetos normales y reflejan el funcionalismo del nervio auditivo y de la vía central a lo largo del tronco cerebral. Las aplicaciones clínicas más usuales de ésta técnica son la detección del umbral auditivo y el diagnóstico topográfico de las hipoacusias neurosensoriales con especial referencia a las de tipo retrococlear. Si bien los PEATC sirven para determinar el umbral auditivo para las frecuencias medias y altas entre 2000 y 4000 Hz, no se registran, en cambio, de forma fiable las respuestas a estímulos de baja frecuencia; por eso, la ausencia de respuesta en esta prueba, no permite sentar el diagnóstico de cofosis.

En la actualidad, se dispone de sistemas de registro automatizados de Potenciales Evocados Auditivos tales como Algo[36], Abarre[37], Sabre[38], MB11[39], que determinan mediante un algoritmo matemático si los registros se corresponden con una respuesta auditiva normal, ello es importante en el despistaje de las hipoacusias del recién nacido. Esta técnica se utiliza en algunos de los programas de screening auditivo de recién nacidos, siendo determinante para el diagnóstico de neuropatías auditivas no detectada a través de las otoemisiones acústicas.

Los PEATC poseen una alta sensibilidad para el diagnóstico de patología retrococlear, pero su especificidad es baja, dado que no se detecta con seguridad la onda I, en algunos casos. Se puede recurrir en éstos a la electrococleografía y determinar la latencia del potencial de acción, equivalente de la onda I de los PEATC.

3.3. Electrococleografía

Registra las variaciones del potencial de acción en la cóclea y en el nervio auditivo tras la estimulación acústica con clics o con tonos puros[40]. Se obtiene respuesta incluso a estímulos de frecuencia baja (incluso de 500Hz). El electrodo de detección debe situarse lo más próximo posible al oído interno. Para ello, en rigor, se usa un electrodo-aguja transtimpánico (lo que requiere anestesia general en los niños). También puede colocarse el electrodo en el conducto auditivo externo apoyándose en la membrana timpánica(electrodo Wick), pero la señal registrada tendrá una menor amplitud[41]. La latencia de las respuestas es muy corta (entre 0 y 5 mseg.). En el registro, los dos parámetros con mayor interés diagnóstico son los potenciales microfónicos (que se generan en las células ciliadas) y el potencial de acción (que tiene su origen en el nervio auditivo y se corresponde con la onda I del PEATC).

Los potenciales microfónicos (PM) se registran únicamente con estímulos de la misma polaridad ya que están ligados en fase al estímulo y su fase varía con la del estímulo.

El potencial de acción generado por un clic no filtrado esta compuesto por dos ondas negativas, que varían de amplitud en función de la intensidad del estímulo. El potencial de acción no se cancela al dar estímulos de polaridad alternante. El potencial de acción se genera en el nervio acústico por la suma de los potenciales de acción de las distintas fibras nerviosas estimuladas.

Las aplicaciones clínicas de la Electrococleografía, son limitadas destacando: el diagnóstico y seguimiento del hidrops endolinfático/enfermedad de Meniere, diagnóstico de la Neuropatía auditiva, medición de la latencia del potencial de acción como equivalente de la onda I de los PEATC.

3.4. Otoemisiones Acústicas (OEA)

Las describió Kemp en 1978[42], y se definen como la energía acústica generada por las células ciliadas externas del órgano de Corti y registradas en el conducto auditivo externo (CAE). A partir de un tono estimulador aplicado sobre la ventana oval, éste provoca una onda viajera en la membrana basilar que despolariza y contrae dichas células externas, transmitiendo de forma retrógrada hacia el conducto auditivo externo la correspondiente modificación de presión sonora o energía acústica provocada por dicha contracción, definiendo así, las otoemisiones acústicas.

Las características específicas que presenta dicha técnica de exploración son las siguientes:

1) Son objetivas: El sujeto no es interpelado sobre la audición del tono/click estimulador ni del evocado.
2) No son invasivas: El micrófono receptor y los generadores del estímulo se ubican en una sonda que se introduce en el conducto auditivo externo.
3) Están presentes las emisiones evocadas en sujetos con audición normal: Sólo se encontrarán OEA evocadas en aquellos oídos cuyo umbral tonal audiométrico sea inferior a 30-40 dB HL.)
4) Origen pre-neural: En su producción sólo intervienen las células ciliadas externas del Organo de Corti, lo cual permite utilizarlas en el diagnóstico diferencial de lesiones neurales *versus* sensoriales.
5) El tiempo de realización de la prueba es breve y no precisa de personal altamente especializado, lo cual hace que esta prueba sea de gran utilidad en estudios realizados a grandes poblaciones.
6) El coste económico del equipo no es elevado.

Se clasifican en evocadas y espontáneas según se emplee o no un estímulo para su producción. A su vez las primeras se clasifican según el tipo de estímulo en transitorias (click), específicas (un tono puro continuo) y de productos de distorsión (dos tonos puros continuos).

Las **otoemisiones espontáneas**, son señales de banda estrecha generadas por la cóclea en ausencia de estímulos externos. Se encuentran presentes en 38-62% de la población normoyente[43], siendo su prevalencia similar en adultos que niños[44] con una amplitud de la otoemisión que tiende a decrecer con la edad. En los niños suele detectarse en el rango de frecuencias comprendido entre 3 y 4,5 kHz[45], sin embargo en los adultos el rango se sitúa entre 1-2 kHz.

Las **otoemisiones evocadas transitorias**, se obtienen tras breves estímulos acústicos (clicks) y las respuestas se distribuyen en la región de las frecuencias medias (1-4kHz), sin dar información selectiva. Se ha correlacionado su aparición en sujetos normales con el umbral de la onda V de PEATC registrándose OEA (otoemisiones acústicas), siempre y cuando dicho umbral sea igual o inferior a 30 dB HL. En los recién nacidos de alto riesgo se ha observado una sensibilidad del 93% y especificidad del 84%[46]. Se encuentran presentes en casi el 100% de la población[47-50] y la amplitud de la respuesta, tiende a disminuir con la edad, sobretodo en las frecuencias agudas[51].

Las **otoemisiones evocadas de productos de distorsión**, se producen cuando se presentan simultáneamente dos tonos puros de distinta frecuencia (f1, f2) e intensidad. La naturaleza no lineal de la cóclea modifica la señal y genera frecuencias adicionales no presentes en el estímulo inicial, siendo los estímulos más consistentes: 2f1-f2. El umbral del producto de distorsión corresponde a la intensidad del estímulo más baja necesaria para diferenciar la otoemisión del ruido. El umbral de la otoemisión por producto de distorsión en normoyentes, coincide con 30-40dB SPL[52] y están presentes en el 100% de los oídos con audición normal.

El hallazgo de las OEA supuso no sólo una forma nueva de interpretar la fisiología coclear sino también su aplicación como prueba clínica de valoración de la función auditiva.

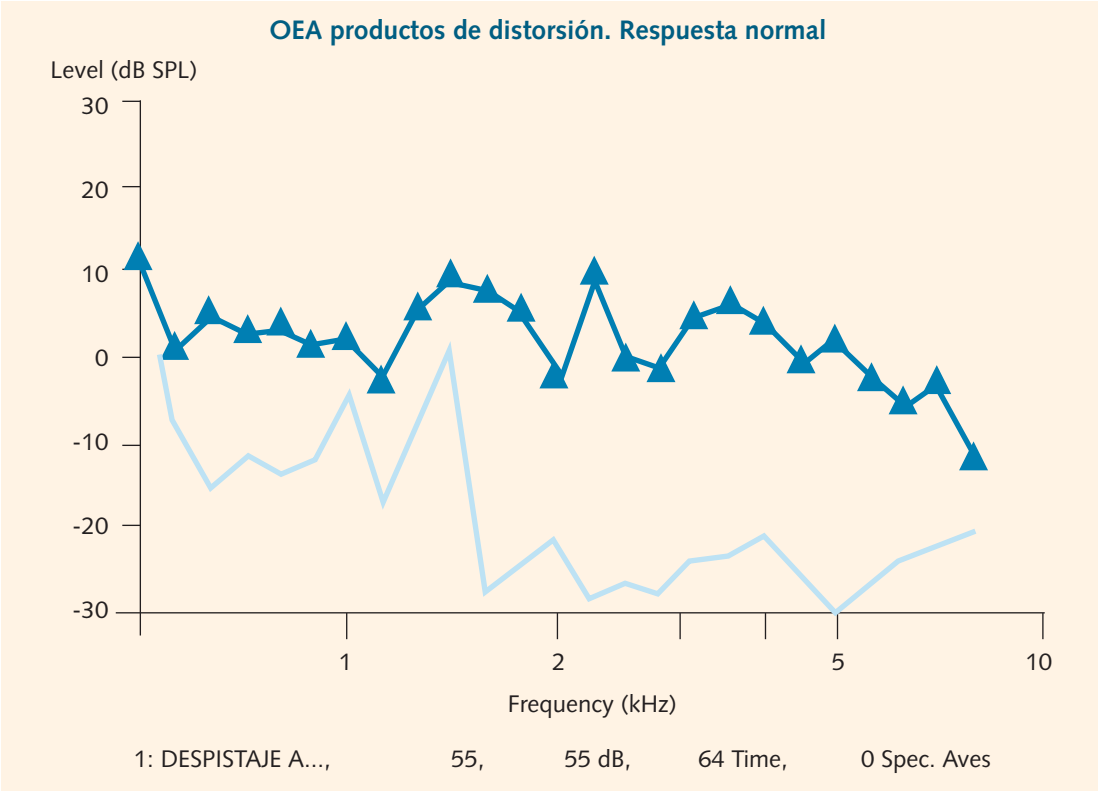


Figura 4. Ejemplo de diagrama obtenido en una persona normoauditiva mediante la realización de unas otoemisiones acústicas por productos de distorsión.

Debido a las características antes mencionadas y a la rapidez de realización de las pruebas controladas mediante sistemas informáticos y de técnicas especiales de tratamiento de la señal ("maximun length sequences, mls") se han comenzado a utilizar en el despistaje de la

sordera de recién nacidos y niños de alto riesgo[44,53]. Aplicando este sistema de evaluación de la función auditiva en programas de screening universal, White y cols.[54] han encontrado una sensibilidad del 100% y una especificidad del 82% de las OEA para la detección de la hipoacusia frente a valores del 94 y 89% respectivamente de los PEATC.

Esta capacidad de detección de la hipoacusia debe ser extrapolada a todas aquellas situaciones postnatales en las que podemos esperar un daño auditivo coclear, como por ejemplo, durante el tratamiento farmacológico con sustancias potencialmente ototóxicas, en los traumatismos acústicos, la enfermedad de Meniere, secuelas laberínticas postmeningitis, etc. En este tipo de patologías, las OEA ofrecen no solo datos objetivos de la función coclear, sino también información sobre la aparición de incipientes alteraciones cuando el umbral audiométrico no está todavía alterado[55].

3.5. Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable Multifrecuencial

Descritos por Lins[56] en 1996, permiten la valoración tonal audiométrica de forma objetiva. La estimulación auditiva con tonos modulados en amplitud, genera respuestas sinusoidales estables que se mantienen mientras persiste la estimulación. Estas respuestas se denominan potenciales de estado estable.

Estos potenciales presentan un componente frecuencial dominante semejante al de la estimulación y son fruto de la suma de los componentes de potenciales evocados transitorios generados por cada estímulo y de las oscilaciones inducidas en las redes neuronales correspondientes.

La metodología más utilizada en la actualidad se denomina: potencial evocado auditivo de estado estable multifrecuencial.

Estos potenciales de estado estable, se basan en la estimulación repetitiva con tonos modulados en amplitud a determinada frecuencia. Un tono modulado en amplitud está constituido por la frecuencia del tono portador (500, 1000, 2000, 4000Hz) y la frecuencia de la modulación (75-110Hz). Los potenciales obtenidos se esta forma tienen también un alto componente espectral a la frecuencia de la modulación. La amplitud de estos componentes frecuenciales se puede medir aplicando la transformada de Fourier (FFT) a la señal registrada

tras un número de promediaciones, que minimizan el ruido eléctrico de base. La FFT descompone la señal en ondas sinusoidales elementales de distinta frecuencia, cuya potencia es representada en un histograma potencia/frecuencia o espectro de potencia. A la frecuencia de modulación se observa un pico o incremento de potencia que se correlaciona con la intensidad de estimulación. (Figura 5). Este pico a la frecuencia de modulación evalúa de forma objetiva la función auditiva a la frecuencia del tono portador y por tanto puede utilizarse para determinar el umbral auditivo tonal de la frecuencia del tono portador.

Utilizando distintas frecuencias de tono portador y distintas frecuencias de modulación, se estudian los potenciales de estado estable multifrecuencial a distintas intensidades, realizando una audiometria tonal objetiva.

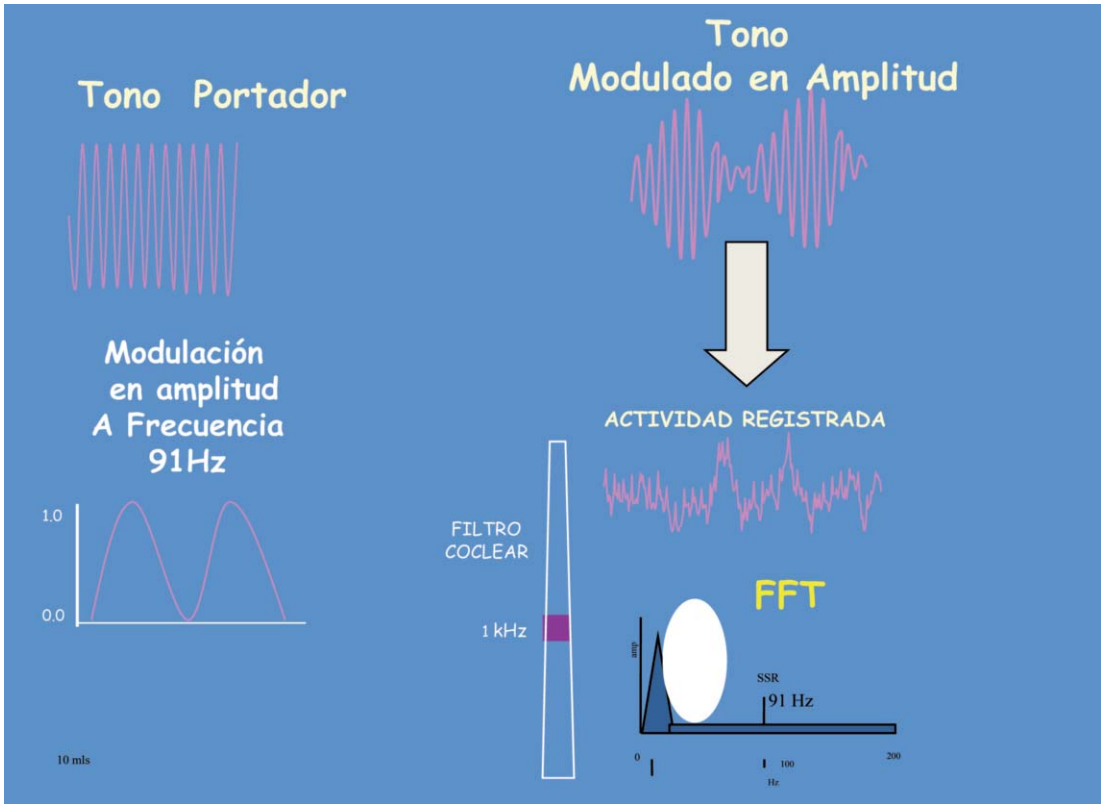


Figura 5. Potenciales de estado estable: Tono portador que es modulado en amplitud. La actividad registrada por medio de la Transformada rápida de Fourier se descompone en el dominio de la frecuencia, donde el pico de mayor amplitud representa la existencia de una onda a dicha frecuencia.

La exploración debe realizarse preferentemente en una cabina insonorizada, de forma que al paciente se le colocan unos electrodos convencionales de superficie (Ag/AgCl) en los puntos Cz y Oz del sistema internacional 10/20, el estímulo acústico se envía a través de insertores/auriculares y se registran los potenciales.
Se presenta a través de los auriculares/insertores por cada oído simultáneamente un estímulo acústico continuo, generado digitalmente como un sumatorio de tonos continuos de 500 Hz, 1000 Hz, 2000 Hz y 4000 Hz modulados en amplitud, a frecuencias diferentes para cada tono portador en un rango entre 75 y 110 Hz. Este tipo de estímulo genera cuatro picos en el espectro de potencia a las diferentes frecuencias de estimulación. Estos estímulos acústicos se van presentando a intensidades decrecientes hasta alcanzar el umbral, ello permite evaluar simultáneamente la capacidad auditiva a las distintas frecuencias de los tonos portadores de forma objetiva, es decir sin la colaboración del sujeto.

La evaluación simultánea con Potenciales Evocados Auditivos de Estado Estable Multifrecuencial de los umbrales electrofisiológicos en ambos oídos, permite reducir el tiempo de exploración, sin pérdida apreciable en la precisión de la estimación. Y podemos decir que es el método objetivo de evaluación de la audición de manera frecuencial específica. Los resultados obtenidos mantienen una adecuada correlación significativa entre el audiograma objetivo electrofisiológico y el subjetivo conductual en las frecuencias anteriormente mencionada[57,58].

En conclusión, con los avances tecnológicos disponibles actualmente, debemos lograr a través de la utilización sistemática conjunta de los métodos objetivos y subjetivos, la detección precoz y diagnóstico de la hipoacusia infantil, consiguiendo el tratamiento del déficit lo más precoz posible.

BIBLIOGRAFIA

1. NIH: National Institute Hearing Consensus Statement . Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children. NIH Consens Statement 1993.Mar 1-3;11(1):1-24.
2. CODEPEH: Comisión para la detección Precoz de la Hipoacusia: Protocolo para la detección precoz de la hipoacusia en recien nacidos con indicadores de riesgo. 1996.
3. VINTER S: L´émergence du langage de l`enfant déficient auditif. Masson, Paris, 1994.
4. NORTHERN JL, DOWNS MP. Hearing in children.3rd ed .Baltimore: Williams-Wilkins .1984.
5. NORTHERN JL, DOWNS MP. Hearing in children 4th ed..Baltimore: Williams-Wilkins.1991.
6. S. BISTAFA, J.S. BRADLEY : Reverberation time and maximum background-noise level for classrooms from a comparative study of speech intelligibility metrics, J. Acoust. Soc. Amer.,107(2):861-875 (2000).

7. RELKE A, FREY H. Hòrunter suchungen bei. Neugborenen mittels. Hòrreflex-Probe.Zeitschrift für Laringologie und Rhinologie.45:706-709,1966.
8. BARTOSHUK 1964 HAYNE WARING REESE: Advances in Child Development and Behavior
9. SUZUKI T,OGIBA Y. Conditioned orientation reflex audiometry. Archives of Otolaryngology, 74:192-198,1961
10. MOORE JM. The auditory responsiveness of premature infants utilizing visual reinforcement audiometry.University of Washington, Washington, 1989.
11. TALBOT A. Longitudinal study comparing responses of hearing-impaired infants to pure tones using visual reinforcement audiometry and play audiometry. Ear and Hearing, 8:175-178, 1987
12. WIDEN JE. Behavioral screening of high risk infants using visual reinforcement audiometry. Semin Hear,11:342-356, 1990.
13. BOOTHROYD A.: Auditory Development of the Hearing Child. *Scandinavian Audiology, 26 (sup 46), 9-16.*
14. BERG K.M., BOSSWELL A.E.:Noise increment detection in children 1 to 3 years of age. *Perception and Psychophysics, 62, 868-873.*
15. DIEFENDORF AO. Behavioral evaluation of hearing –impaired children.In: Bess F, ed. Hearing impairment in children. Parkton, MD: York; 133-151,1988.
16. NOZZA RJ, WILSON WR. Masked and unmasked puretone thresholds of infants and adults: development of auditory frequency selectivity and sensivity. J.Speech Hear Res, 27:613-622, 1984
17. DIX M, HALLPIKE C. The peep-show: a new technique for pure tone audiometry in young children.British Medical Journal, 24:719-722, 1947.
18. MCCORMICK B. Paediatric Audiology 0-5 years.Whurr Publishers,London,1993.
19. EWING IR, EWING AWG. The ascertainment of deafness in infancy and early childhood. Journal of Laryngology and Otology, 59:309-338,1944.
20. THOMPSON M, THOMPSON G,VETHIVELU S. A comparison of audiometric test methos for two years old children. Journal of Speech and Hearing Disorders, 54,174,1989.
21. WILSON W, RICHARDSON M. Audiometría conductual. Clínicas Otorrinolaringológicas Norteamerica. 2:281-193, 1991.
22. BUREAU INTERNATIONAL DÁUDIOPHONOLOGIE: Recomendación BIAP 02/1, Lisboa, 1997.
23. LAFON JC. Los niños con deficiencias auditivas. Masson.Barcelona, 1987
24. CÁRDENAS R, MARRERO V. Cuaderno de logoaudiometría. Universidad Nacional de Educación a Distancia, Madrid 1994.
25. AMERICAN SPEECH LANGAGE AND HEARING ASSOCIATION.Guidelines for determining the threshold levels of speech.ASHA 19:236-242, 1977.
26. QUILIS A.: Fonética acústica de la lengua española. Madrid. Gredos, 1981
27. HUARTE A, MOLINA M, MANRIQUE M, OLLETA I, GARCÍA-TAPIA R. Protocolo para la valoración de la audición y el lenguaje en lengua española en un programa de implantes cocleares. Acta Otorrinolaringológica Española 47,supl 1,1996.
28. NARBONA J, CHEVRIE-MULLER C. El lenguaje del niño. Masson Barcelona,1997.
29. JERGER J. Clinical experience with impedance audiometry. Arch Otolaryngol 1970;92:311
30. BROOKS DN. An objetive method of detecting fluid in the middle ear.International Audiology. 7:2800- 28003, 1968.

31. JEWETT DL, ROMANO MN, WILLINSTON JS. Human auditory evoked potencials: possible brainstem components detected on thescalp Scienc., 167:1517-1518, 1970.
32. MEDINA C. Los potenciales evocados.En Fejerman N y Fernandez-Alvarez E (eds): Neurología pediátrica, 11:15-1137. Ateneo, Buenis Aires. 1988.
33. KEN-DROR A, PRATT H, ZELZER M. Auditory brainstem evoked potencials to clicks at differents presentation rates: estimating maturation of preterm and full-term neonates. Electroencephalography and Clinical Neurophysiology. 68:209-218,1987.
34. LAUFFER H, WENZEL D. Brainstem acoustic evoked responses: maturational aspects from cochlea to midbrain. Neuropediatrics. 21:59-61,1990.
35. MAUGIÈRE F, FISCHER C. Les potenciels évoqués en neurologie. Encyclopédie Médico-Chirurgicale, Neurologie. 1703B-10.Editions Téchniques, Paris, 1990
36. ERENBERG S. Automated auditory brainstem response testing for universal newborn hearing screening. Otolaryngol Clin North Am 1999; 32 (6): 999-1007.
37. SINIGER YS, CONE-WESSON B,FOLSOM RC, GORGA MP, VOHOR BR, WIDEN JR. Identification of neonatal hearing impairment: aiuditory brain stem responses in the perinatal period. Ear Hear 2000; 21(5):383-399.
38. MASON SM., DAVIS A, WOOD S, FARNSWORTH A. Field sensitivity of targeted neonatal hearing screening using rhe Nottingham ABR screener .Ear Hear 1998; 19(2):91-102.
39. SHEHATA-DIELER WE, DIELER R, KEIM R, FINKENZELLER P, DIETL J, HELMS J. Universal hearing sceening in newborns using the BERAphone newborn hearing sceener. Laryngorhinootologie 2002; 81(3): 204-210
40. ARAN JM. The electro-cochleogram. Recent results in children and in some pathological cases. Archives für kliniche und experimentalles Ohres, Nases und Kehlkopf Heilkunde (Munich). 198:128-141, 1971.
41. HALL JW. ABR. Pediatric Clinical Applications and Populations. En: New Handbook of Auditory Evoked Responses. Allyn and Bacon 2007; 313-341.
42. KEMP DT. Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. Journal Acoustics Society of America. 64:1386-1491, 1978.
43. WEIR CC, NORTON SJ, KINDCAID GE. Spontaneous narrowband otoacoustic signals emitted by humans ears : a replication. Journal of the Acoustical Society of America. 76:1248-1250,1984.
44. BURNS EM, Hoberg K,Campbell S. Prevalence of spontaneous otoacoustic emissions in neonates. Journal of the Acoustical Society of America.91:1571-1575,1992.
45. STRICKLAND EA, BURNS EM, TUBIS A. Incidence of spontaeous otoacoustic emissionsin children and infants. Journal of the Acoustical Society of America. 78:931-935,1985.
46. STEVENS JC, WEBB HD, SMITH MF, BUFFIN JT. The effect of stimulus level on click evoked otoacoustic emissions and brainstem responses in neonates under intensive care. British Journal of Audiology. 24:293-300, 1990.
47. JOHNSEN NJ, BAGI P, ELBERLING C. Evoked acoustic emissions from the human earIII. Findings in neonates. Scandinavian Audiology. 12:17-24, 1983.
48. JOHNSEN NJ, BAGI P, PARBO J, ELBERLING C. Evoked acoustic emissions from the human earIV. Final results in 100 neonates. Scandinavian Audiology. 17:27-34, 1988.

49. PROBST R, COATS AC, MARTIN GK, LONSBURY-MARTIN BL. Spontaneous click and tone-burst evoked otoacoustic emissions from normal ears.Hearing Research. 21:261-275, 1986.
50. BRAY P, KEMP DT. An advanced cochlear echo tecnique suitable for infant screening. British Journal of Audiology. 21:191-204, 1987.
51. KEMP DT, RYAN S, BRAY P. A guide to the effective use of otoacoustic emissions. Ear and Hearing. 11:93-105, 1990.
52. MARTIN GK, PROBST R, LONSBURY-MARTIN BL.Otoacoustic emissions in human ears: Normative findings Ear and Hearing. 11:106-120,1990.
53. THORNTON ARDT. .Evoked otoacustic emissions recorded at very high stimula-tion rates,3rd.International Symposium on cochlear mechanisms and otoacoustic emissions. Rome, 1992.
54. WHITE KR, VOHR BR, BEHRENS TR. Universal newborn hearing screening using transient evoked otoacustic emissions: results of the Rhode Island hearing assesment porject. Seminars on Hearing. 14:18-29, 1993.
55. PEREZ N, FERNÁNDEZ S, ESPINOSA JM, ALCALDE J, GARCÍA-TAPIA R. Otoemisiones acústicas de productos de distorsión. Acta Otorinolaringológica Española. 44,4:265-272,1993.
56. LINS OG,PICTON TW, BOUCHER BL. Frecuency Specific Audiometry Using Steady-State Responses. Ear Hearing.17,2:81-89,1996.
57. P. MARTINEZ BENEITO, A.MORANT VENTURA, M.I.PITARCH RIBAS, F.J.GARCIA CALLEJO, J.MARCO ALGARRA: Potenciales evocados auditivos de estado estable a multifrecuencia como técnica de determinación de umbrales auditivos. *Acta Otorrinolaringológica Española 2002; 53: 707-717.*
58. M.C.PEREZ ABALO,A.TORRES FORTUNY, G.SAVIO LOPEZ, E.EIMIL SUAREZ: Los potenciales evocados auditivos de estado estable a múltiples frecuencias y su valor en la evaluación objetiva de la audición. *Auditio: Revista electrónica de Audiología. Vol 2(2)1-13, 2003.*

C A P Í T U L O 6

DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

Faustino Núñez Batalla
Hospital Universitario Central de Asturias

1. INTRODUCCIÓN

Si se considera ineludible que un programa de cribado neonatal de la hipoacusia cuente con los medios para dar una respuesta terapéutica a los casos detectados, ésta se debe basar en un proceso diagnóstico que determine la causa de la sordera. Para el clínico es importante contar con un proceso establecido y ordenado que permita conocer qué pruebas y en qué secuencia se deben aplicar a un determinado caso, con el fin de evitar al niño, a la familia y al sistema sanitario cargas innecesarias. En este capítulo se revisa la literatura disponible sobre el proceso diagnóstico que debe seguir a la detección de una hipoacusia en el cribado neonatal. Este proceso es importante que se lleve a cabo de forma simultánea con las pruebas audiológicas para no entorpecer o retrasar ninguno de los dos aspectos del diagnóstico.

Todo niño detectado en el programa de cribado y con una hipoacusia confirmada, ha de ser estudiado con el propósito de determinar la etiología del trastorno auditivo, identificar defectos físicos relacionados, recomendar el tratamiento médico o quirúrgico y consultar a otros

especialistas. Los componentes esenciales de esta evaluación médica son la historia clínica, la historia familiar de sorderas en sujetos jóvenes, la identificación de síndromes asociados con hipoacusia temprana o de desarrollo tardío, la exploración clínica, y la petición de pruebas complementarias de imagen o analíticas[1].

La causa que originó una hipoacusia neurosensorial congénita no siempre es obvia. En un número significativo de casos, más del 30%, no se determina nunca la etiología. La búsqueda de la causa de la hipoacusia puede ser un proceso caro, lento e infructuoso, por lo que no se recomienda pedir una extensa batería de pruebas diagnósticas, dado su escaso rendimiento y su alto costo. La herramienta más útil en la determinación de la causa potencial de una hipoacusia es la elaboración de una exhaustiva historia clínica familiar, prenatal y del nacimiento, que junto a una exploración física completa son los pasos elementales a dar dentro del proceso diagnóstico del niño con hipoacusia[2].

Hasta la fecha no se ha llegado a un consenso que permita elaborar un protocolo diagnóstico para seguir una vez confirmada la presencia de una hipoacusia en un neonato identificado por el programa de cribado[3]. La gran cantidad de pruebas diagnósticas y la posibilidad de consultar a diversos especialistas clínicos pueden hacer que el diagnóstico exhaustivo del niño con una hipoacusia sea un proceso penoso para la familia e inviable económicamente para el sistema sanitario. En la tabla I se recogen los test diagnósticos que pueden ser utilizados en el diagnóstico de una sordera congénita y su rendimiento[2].

2. HISTORIA CLÍNICA Y EXPLORACIÓN FÍSICA

La elaboración de una historia clínica detallada que recoja los datos médicos del niño y los antecedentes familiares, junto con una exploración física completa son los pasos esenciales en la búsqueda de la causa de la sordera[2].

La etiología de una hipoacusia neurosensorial congénita puede muchas veces ser descubierta por la anamnesis al identificar causas adquiridas ambientales en un 35% de los casos; tales como infecciones intrauterinas, medicaciones ototóxicas, trastornos metabólicos, drogadicción, prematuridad, hipoxia o anoxia perinatal y exposición a teratógenos[3,4,5].

La exploración física puede añadir información acerca de malformaciones y síndromes asociados. Se debe documentar la presencia de malformaciones en los pabellones auriculares,

permeabilidad de los conductos auditivos externos y el estado de la membrana timpánica y de las estructuras del oído medio. Las alteraciones en el color del iris (heterocromía) o en la posición de los ojos pueden ser signos de un síndrome asociado con hipoacusia. Una hipoacusia transmisiva congénita permanente puede estar asociada con anomalías craneofaciales típicas de la enfermedad de Crouzon, síndrome de Kippel-Feil y síndrome de Goldenhar. La valoración de los niños con estas alteraciones debería hacerse en coordinación con un especialista clínico en genética[1].

Sin embargo, la hipoacusia neurosensorial hereditaria no sindrómica es difícil de diagnosticar solamente mediante la historia y la exploración clínica, ha de completarse mediante pruebas diagnósticas que aún no han sido protocolizadas. Las pruebas complementarias a la historia y la exploración disponibles son los test genéticos, la radiología y las determinaciones analíticas.

3. PRUEBAS GENÉTICAS

Son muchas las razones por las que es importante el estudio genético de la hipoacusia, entre ellas porque es la única forma de diagnosticar por medios mínimamente invasivos una hipoacusia neurosensorial no sindrómica y porque puede identificar síndromes sin otras manifestaciones en edades tempranas. Una vez establecido el diagnóstico los pacientes se pueden beneficiar del consejo genético preciso.

La hipoacusia de causa genética es un trastorno muy heterogéneo, es no sindrómico en el 70% de los casos; y puede seguir un patrón de transmisión autonómico recesivo, dominante, ligado al cromosoma X o mitocondrial. Hasta la fecha se han identificado unos 120 loci de hipoacusia neurosensorial no sindrómica en el genoma humano, habiéndose identificado 47 genes causantes de la misma. De entre ellos, los genes mejor estudiados han sido el *GJB2*, el *SLC26A4* y los genes mitocondriales 12S rRNA, hallando diferencias étnicas en su espectro y en su frecuencia de mutaciones. Aunque han sido descritas multitud de mutaciones raras, se han identificado puntos calientes donde estas se concentran, puntos que también exhiben diferencias entre las distintas razas o localizaciones geográficas[6]. Las mutaciones del gen *GJB2*, que codifica la proteína conexina 26 de los gap junction, representa la causa más frecuente de hipoacusia autosómica recesiva no sindrómica. Estas mutaciones son las responsables de más de la mitad de esos casos en Europa, Estados Unidos de América, Australia e Israel[7]. La mutación del gen de la familia de proteínas transportadores de aniones *SLC26A4* está aso-

ciada tanto a la hipoacusia neurosensorial recesiva no sindrómica como al síndrome de Pendred, una de las más frecuentes formas de hipoacusia sindrómica pero frecuentemente desapercibida por presentar muchas veces penetrancia reducida de sus características típicas y una presentación tardía. Las mutaciones mitocondriales se estima en la actualidad que están presentes en un 3% de los pacientes con hipoacusia neurosensorial, aunque se piensa que pueden ser más frecuentes. Estas mutaciones además de causar una hipoacusia por si mismas, también predisponen a aumentar la susceptibilidad del individuo portador a los ototóxicos. Con el fin de aumentar la precisión diagnóstica y minimizar el estrés de los padres, se ha propuesto el estudio molecular del gen *GJB2* como el primer paso del proceso 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[8].

El rendimiento diagnóstico de esta prueba es de un 22% en una población de niños con hipoacusia neurosensorial severa o profunda[3].

En la actualidad, en muchos laboratorios solamente se lleva a cabo el análisis molecular del gen *GJB2* mediante diferentes técnicas, muchas de ellas poco rentables económicamente. El método definitivo de estudio molecular es la secuenciación directa al poder detectar cualquier mutación, aunque es un método laborioso y caro, en el cual solamente se puede estudiar un solo gen en cada prueba[7].

En un futuro próximo se va a disponer en la clínica de test genéticos basados en la técnica del micro-array de ADN. También conocidos por chips de ADN, permiten llevar a cabo simultáneamente múltiples hibridaciones con un panel de sondas de ADN, que son oligonucleótidos sintéticos cada uno con una secuencia distinta inmovilizados en una superficie sólida. El array se incuba en presencia de ADN diana marcado para permitir la hibridación, para después proceder a su análisis informático y obtención de los resultados[6]. La selección de las mutaciones y los genes a estudiar depende de los patrones genéticos que se describen para la población en la que se desarrolla el cribado.

4. PRUEBAS DE IMAGEN

En general la tomografía axial computarizada (TAC) es la técnica de elección para identificar anomalías óseas como los traumatismos, otosclerosis, displasias del oído interno, y lesiones

erosivas o destructivas del hueso temporal. En cambio, la resonancia magnética (RM) ofrece una mejor resolución de los tejidos blandos y se considera de elección para identificar lesiones que afectan al laberinto membranoso, contenido del conducto auditivo interno, ángulo pontocerebeloso, tronco del encéfalo y corteza cerebral. Ni la TAC ni la RM pueden considerarse adecuadas si se emplean de forma aislada en el estudio de los niños con hipoacusia unilateral o asimétrica. Aunque existe controversia al respecto, se recomienda la realización en primer lugar de una TAC de alta resolución por su alta prevalencia de hallazgos positivos, dejando la RM para estudiar el sistema nervioso central en los casos de resultado negativo con la TAC[9].

Las pruebas de imagen, en concreto la tomografía axial computerizada (TAC) del peñasco, muestran alteraciones aproximadamente en el 30% de los casos[3,5,10]. En un estudio sobre 131 pacientes pediátricos con hipoacusia unilateral o asimétrica, se encontraron anomalías del hueso temporal y/o sistema nervioso central en un 42% utilizando TAC y resonancia magnética. Ambas técnicas son concordantes en un 69% cuando se utilizan conjuntamente y en el 31% de los casos una detecta alteraciones que la otra no había identificado[9].

Se ha demostrado estadísticamente que la presencia de mutaciones en el gen *GJB2* hace que sea poco probable encontrar alteraciones en las pruebas de imagen[11], por lo que considerando el gasto y los trastornos que ocasiona a la familia y el niño la realización de una TAC, se recomienda omitir esta prueba en esos casos. Por el mismo motivo, se recomienda también omitir los test genéticos del *GJB2* en aquellos niños en los que se haya demostrado una alteración en la TAC, si esta se ha pedido como primer estudio[3].

5. DETERMINACIONES ANALÍTICAS

Las determinaciones analíticas tienen un rendimiento diagnóstico muy bajo, no contribuyendo a la identificación de la etiología en ningún caso de los 150 niños de un estudio, hecho ya documentado en otros trabajos[5,12], por lo que se ha establecido que la petición rutinaria e indiscriminada de pruebas analíticas no tiene objeto. Sin embargo, aunque tenga muy poco rendimiento diagnóstico el electrocardiograma, se recomienda su petición en todos los casos con hipoacusia severa o profunda para descartar un intervalo Q-T prolongado asociado al síndrome de Jervell-Lange-Nielsen, ya que puede salvar vidas[13].

Aunque se pueda pensar en que la determinación de hormonas tiroideas sea interesante para descartar un síndrome de Pendred, se sabe que el 56% de los niños con este síndrome son

eutiroideos[14] y que el test de descarga con perclorato es la prueba de elección cuando se sospecha este síndrome, no para utilizar como cribado en todo niño con hipoacusia.

6. CONSULTAS CON OTROS ESPECIALISTAS

1. Oftalmología: Los niños que padecen sordera son especialmente dependientes del sentido de la vista para establecer habilidades comunicativas y explorar el mundo que les rodea. Por tanto, cualquier trastorno de la visión va a entorpecer este proceso, especialmente si pasa desapercibido en los primeros años de la vida. Estos trastornos pueden ser corregibles como la miopía o tratables como las cataratas, por lo que su identificación es muy importante. Aquellos niños que presenten un trastorno no corregible ni tratable como una retinitis pigmentosa del síndrome de Usher se podrán beneficiar de las modificaciones y adaptaciones de su entorno que sean necesarias y de servicios de apoyo que se les puedan prestar. A pesar de que se dispone de relativamente pocos estudios sobre la incidencia de los trastornos visuales en los niños con hipoacusia, se sabe que tienen una prevalencia alta, entre el 40 y el 60% van a presentar problemas oftalmológicos, y que la mayoría de ellos van a permanecer indetectados durante años a pesar del gran impacto que tienen en su desarrollo. Por ello es importante que todo niño diagnosticado de sordera sea sometido a un cribado visual en cuanto antes. La exploración visual se ha de llevar a cabo teniendo en cuenta las necesidades de un niño hipoacúsico en cuanto a la comunicación que el explorador ha de tener con él, consta de pruebas psicofísicas de agudeza visual, estereoscopia y motilidad ocular, aunque se recomienda también la exploración retiniana y determinación de la presión ocular. El diagnóstico del síndrome de Usher requerirá de una exploración electrofisiológica.

   Entre las enfermedades infecciosas que combinan ambos déficit hay que mencionar la rubéola congénita con el desarrollo de cataratas y retinopatía en el 64% de los pacientes; citomegalovirus con corioretinitis, microftalmos, cataratas, queratitis y atrofia óptica; la sífilis con queratitis intersticial, uveítis anterior, corioretinitis y atrofia óptica; y la toxoplasmosis con corioretinitis y estrabismo. En cuanto a los síndromes que afectan a la visión y a la audición hay que mencionar que existen multitud de ellos, pero el de Usher es el más frecuente, presentándose en el 4,4 por 100,000, es raro en la población general, pero está presente en el 66% de la población sordo-ciega y entre el 3 y el 6% de los pacientes con una sordera congénita. Más del 10% de los niños con sordera severa o profunda que se

implantan presentan el síndrome de Usher tipo I asociando problemas de equilibrio que les hacen caminar más tarde que los niños normales. El hallazgo principal por el que podemos sospechar este síndrome es la ausencia congénita del sistema vestibular traducida por una deambulación tardía, movimientos torpes y equilibrio alterado, sobre todo en la oscuridad. El propósito del diagnóstico temprano de un trastorno visual que se asocia a la hipoacusia congénita ha de ser:

a. Identificar y tratar lo antes posible toda alteración de la agudeza visual como los trastornos de refracción, las cataratas, el estrabismo, la ambliopía, y el glaucoma.
b. Identificar la retinitis pigmentaria, la atrofia del nervio óptico o la ceguera cortical, que aunque no curables, su diagnóstico es esencial para tomar medidas a nivel educacional, psicológico y de consejo genético.
c. Ofrecer los servicios de rehabilitación y de orientación. En cuanto a la necesidad de repetir esta valoración oftalmológica no existe consenso, pero se recomienda que a los 5, 8, 11 y 15 años de edad, ésta se lleve a cabo nuevamente en los niños hipoacúsicos[15].

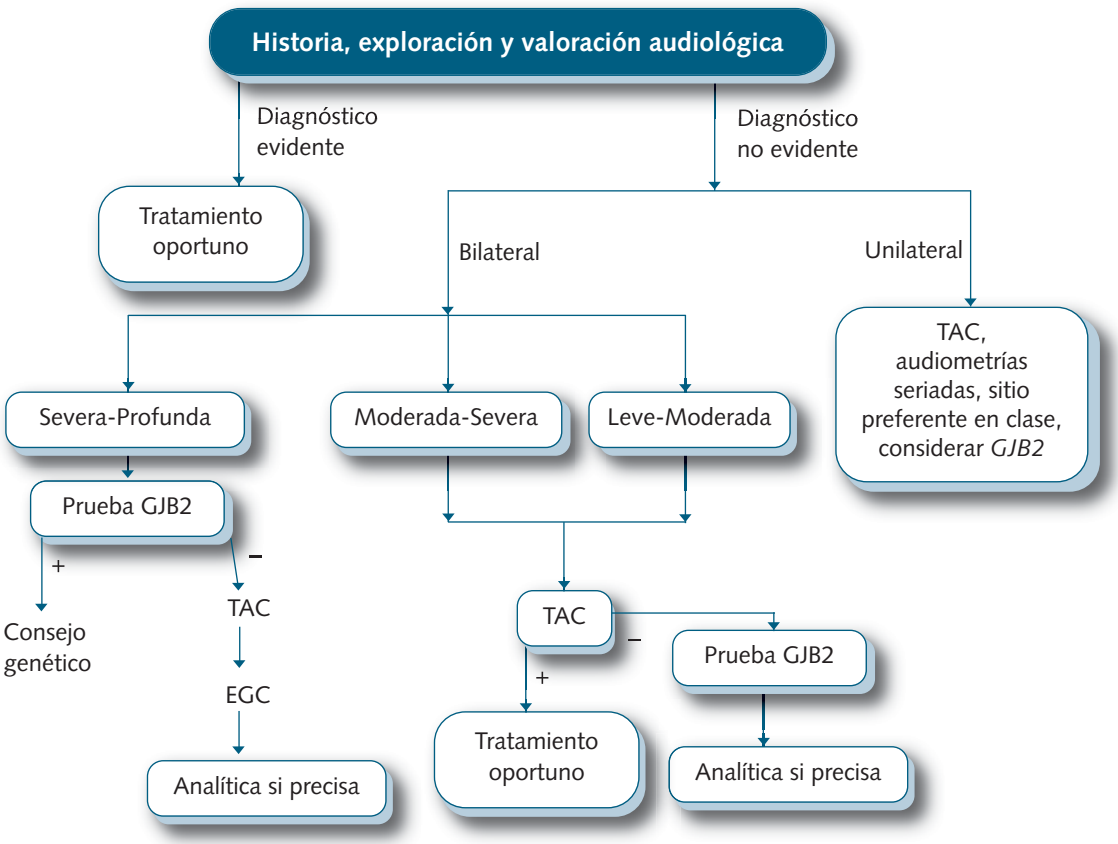
2. Genética médica: El médico especialista en genética es el responsable de interpretar los datos de los antecedentes familiares, de la evaluación clínica y diagnóstico de los trastornos hereditarios, de llevar a cabo los test genéticos e interpretarlos y de prestar el consejo genético. Todas las familias de niños con hipoacusia congénita han de tener acceso a estos especialistas con el fin de informarlos acerca de la etiología, del pronóstico, de trastornos asociados y de la probabilidad de que futuros hijos pudieran presentar también estas enfermedades. Esta información puede ayudar a los padres en la toma de decisiones en cuanto al tratamiento del niño.

7. ALGORITMO PARA LA EVALUACIÓN DE LA HIPOACUSIA NEONATAL

El llevar a cabo el diagnóstico de la hipoacusia infantil de forma ordenada y paso a paso es más eficiente y coste-efectivo que pedir todas las pruebas disponibles de forma indiscriminada.

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 una TAC en primer lugar. Aquellos que tengan alteraciones genéticas no se les pedirán pruebas de imagen, con el ahorro de molestias y gasto que supone. En la figura 1 se expone el algoritmo diagnóstico recomendado para el estudio sistemático y ordenado de la hipoacusia congénita[3].

Figura 1. Algoritmo para la evaluación de la hipoacusia neonatal



Test	Indicación	Rendimiento	Consecuencias si se omite
Historia clínica	Enfermedad, trauma, drogas, antecedentes.	Alto	Depende de lo omitido
TAC	Anomalía anatómica	Alto	Progresión de la sordera, FPL, otros.
RM	Anomalía anatómica	Medio	Progresión de la sordera, FPL, otros.
Títulos TORCH	Infección congénita	Depende del momento de realización	Pérdida de oportunidad de tratamiento
Electrocardiograma	Intervalo QT alargado	Muy bajo	Síncope, muerte súbita
Hemograma y recuento	Anemia	Bajo	Depende de la anemia
Sistemático de orina	Hematuria, proteinuria	Bajo	Fallo renal, Alport
VSG, ANAs	Autoinmune	Bajo	Según diagnóstico
Urea y creatinina	Niveles elevados	Bajo	Fallo renal, Alport
RPR, antitreponema	Sífilis	Bajo	Pérdida de oportunidad de tratamiento
Glucemia	Diabetes	Muy bajo	Pérdida de oportunidad de tratamiento
Test tiroideos	Hipotitoidismo	Bajo	Pérdida de oportunidad de tratamiento
Pruebas hepáticas	Hepatopatías	Muy bajo	Según diagnóstico
Conexina 26	Hipoacusia recesiva	Alto	Falta de consejo genético, pronóstico.
Consulta genética	Hipoacusia genética	Variable	Falta de consejo genético, pronóstico.
Consulta neurológica	Enfermedad asociada	Bajo	Pérdida de oportunidad de tratamiento
Consulta oftalmológica	Retinitis pigmentosa, otras	Bajo, excepto en CMV, toxoplasma, rubeola.	Sordoceguera

Tabla I. Test a considerar en el proceso diagnóstico de una hipoacusia congénita.

FPL: Fístula perilinfática. VSG: Velocidad de sedimentación. ANA: Anticuerpos antinucleares. RPR: reagina plasmática rápida. CMV: Citomegalovirus.

BIBLIOGRAFÍA

1. Joint Committee on infant hearing. Year 2007 Position Statement: Principles and Guidelines for Early Hearing Detection and Intervention Programs. Pediatrics 2007; 120: 898-921.
2. Billings KR, Kenna MA. Causes in pediatric sensorineural hearing loss. Yesterday and today. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1999; 125: 517-521.
3. Preciado DA, Lawson L, Madden C, Myer D, Ngo, C, Bradshaw JK, Choo DI, Greinwald JH. Improved diagnostic effectiveness with a sequential diagnostic paradigm in idiopathic pediatric sensorineural hearing loss. Otol Neurotol 2005; 26: 610-615.
4. Parving A, Stephens D. Profound permanent hearing impairment in childhood: Causative factors in two European countries. Acta Otolaryngol 1997; 117: 158-60.
5. Mafong DD, Shin EJ, Lalwani AK. Use of laboratory evaluation and radiologic imaging in the diagnostic evaluation of children with sensorineural hearing loss. Laryngoscope 2002; 112: 1-7.
6. Choi SY, Kim YE, Ahn DB, et al. Construction of a DNA chip for screening of genetic hearing loss. Clinical and Experimental Otorhinolaryngology 2009; 2: 44-47.
7. Gardner P, Oitmaa E, Messner A, et al. Simultaneous multigene mutation detection in patients with sensorineural hearing loss through a novel diagnostic microarray: a new approach for newborn screening follow-up. Pediatrics 2006; 118: 985-994.
8. Preciado DA, Lim LH, Cohen AP, et al. A diagnostic paradigm for childhood idiopathic sensorineural hearing loss. Otol Head Neck Surg 2004; 131: 804-9.
9. Simons JP, Mandell DL, Arjmand EM. Computed tomography and magnetic resonance imaging in pediatric unilateral and asymmetric sensorineural hearing loss. Arch Otoloayngol Head Neck Surg 2006; 132: 186-192.
10. 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.
11. Lee KH, Larson DA, Shott G, et al. Audiologic and temporal bone imaging findings in patients with sensorineural hearing loss and *GJB2* mutations. Laryngoscope 2009; 119: 554-558.
12. Ohlms LA, Chen AY, Stewart MG, Franklin DJ. Establishing the etiology of childhood hearing loss. Otolaryngol Head Neck Surg 1999; 120: 159-63.
13. Chiang CE, Roden DM. The long QT syndromes: Genetic basis and clinical implications. J Am Coll Cardiol 2000; 36: 1-12.
14. Fugazzola L, Cerutti N, Mannavola D, et al. Differential diagnosis between Pendred and pseudo-Pendred síndromes: Clinical, radiologic, and molecular studies. Pediatr Res 2002; 51: 479-84.
15. Nikolopoulos TP, Lioumi D, Stamataki S, O´Donoghue GM. Evidence-based overview of ophtalmic disorders in deaf children: A literature update. Otology & Neurotology 2006; 27: S1-S24.

TRATAMIENTO DE LA HIPOACUSIA INFANTIL



C A P Í T U L O 7

TRATAMIENTO MÉDICO-QUIRÚRGICO

Manuel Manrique Rodríguez
Clínica Universidad de Navarra

Alicia Huarte Irujo
Clínica Universidad de Navarra

Constantino Morera Pérez
Hospital Universitario La Fe de Valencia

1. TRATAMIENTO DE LA HIPOACUSIA INFANTIL

En el tratamiento de un niño hipoacúsico se han de considerar ciertos aspectos que inciden positivamente en la consecución de unos resultados satisfactorios. El diagnóstico de la hipoacusia debe ser precoz y preciso, la familia del niño debe ser informada y formada sobre las repercusiones de la hipoacusia y las actuaciones que deberá adoptar, el tratamiento médico-quirúrgico, audioprotésico y la intervención logopédica y educativa han de iniciarse precozmente y los profesionales que atiendan al niño hipoacúsico, junto a su entorno familiar, deben actuar coordinadamente, enmarcándose sus esfuerzos en un trabajo en equipo.

El *especialista en otorrinolaringología* es el profesional que debe contraer la responsabilidad de coordinar y dirigir las actuaciones que se lleven a cabo en este equipo multidisciplinar. Una

vez detectada la hipoacusia, el niño deberá ser remitido al otorrinolaringólogo, para que él, junto al equipo mencionado, ponga en marcha los procedimientos diagnósticos, informe a la familia e indique la pauta de tratamiento más apropiada para cada caso.

En definitiva, a fin de que la evolución de un niño hipoacúsico sea óptima es necesario prestar una atención de calidad en los siguientes aspectos: 1) Entorno familiar, 2) atención médica y ayudas tecnológicas, 3) intervención logopédica y 4) escolarización.

La aplicación de tratamientos médico-quirúrgicos y de ayudas tecnológicas, fundamentalmente depende de la etiología, de la localización topográfica de la lesión que da origen a la hipoacusia y de su intensidad. Con la finalidad de ordenar el amplio número de patologías y procedimientos terapéuticos aplicables en ellas, se recurrirá a su clasificación en dos grandes grupos: hipoacusias de transmisión o conductivas y perceptivas o neurosensoriales.

1.1. Hipoacusias de conducción o de transmisión

La intervención terapéutica en este tipo de hipoacusias tiene un pronóstico favorable, siendo capaz de minimizar o impedir la aparición de consecuencias relevantes sobre el desarrollo del lenguaje.

La mayor parte de las hipoacusias de tipo conductivo en la infancia están relacionadas con la otitis media, sus secuelas y complicaciones (perforaciones y atelectásias timpánicas, timpanosclerosis, colesteatoma, lesiones osiculares, etc). Con mucha menos frecuencia están las malformaciones congénitas de oído externo y medio, de presentación aislada o en el contexto de un síndrome por lo general que afecta al área de los arcos branquiales.

Entre los distintos tipos de tratamiento que pueden ser empleados citar:

- *Farmacológico,* basado, por ejemplo, en el empleo de antibióticos, antinflamatorios, mucolíticos, descongestionantes, etc.
- *Quirúrgicos,* dirigidos a mejorar el estado de los espacios y de la mucosa que recubre el oído medio o a reconstruir las diferentes estructuras anatómicas que intervienen en la transmisión del sonido en el oído externo o medio. Entre ellos, mencionar la colocación de tubos de ventilación transtimpánicos, adenoidectomía, timpanoplastias sin y con mastoidectomía, canaloplastia, etc.

– *Audioprotésico,* tanto de vía aérea como de vía ósea. Entre las primeras se encuentran los audífonos retroauriculares, intraauriculares e intracanales. Estas prótesis de vía aérea están contraindicadas temporal o definitivamente en aquellos casos de hipoacusias de transmisión que cursen con una agenesia, estenosis o dermatitis crónica de los conductos auditivos externos, una perforación marginal acompañada o no de un colesteatoma y una perforación timpánica con actividad infectivo-inflamatoria. Las prótesis de vía ósea actúan estimulando la cóclea a través del hueso craneal. Entre ellas están los vibradores (aplicados a diademas o gafas auditivas) y los implantes osteointegrados (Figura 1). Para la indicación de estas prótesis de vía ósea al menos deberá existir, en las frecuencias de 1000 y 2000 Hz, una diferencia media entre las vías aérea y ósea superior a los 25 dBHL, debiendo darse una preferencia por la conducción ósea cuando la diferencia es superior a los 40 dBHL.

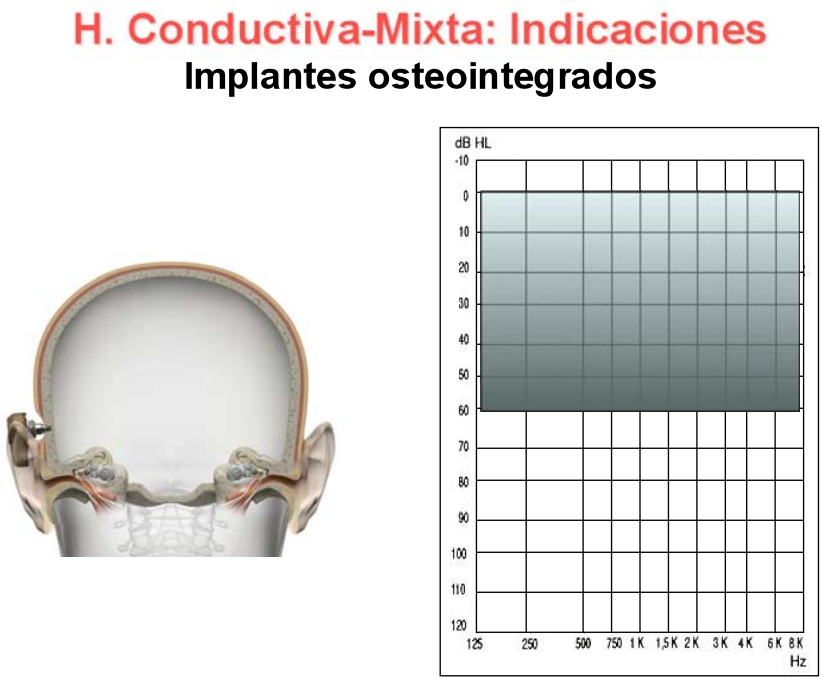


Figura 1. Se delimita en el audiograma los límites donde deben circunscribirse los umbrales de vía ósea para la indicación de un implante osteointegrado.

Todas estas prótesis auditivas, por lo general, representan una segunda opción en el abordaje terapéutico de los procesos que cursan con una hipoacusia de transmisión o conductiva. Su indicación, en este tipo de situaciones, es difícil de estandarizar, quedando reservada al criterio del otorrinolaringólogo que considerará las circunstancias que concurran en cada niño.

1.2. Hipoacusias de percepción o neurosensoriales

El pronóstico en el tratamiento de estas hipoacusias neurosensoriales no solamente viene marcado por la intensidad de la pérdida auditiva, sino también por su momento de aparición (pre o postlingual) y por la localización de la lesión que las produce (coclear o retrococlear).

En la actualidad no existe un tratamiento curativo de estas hipoacusias, ya que es irreparable el daño producido a nivel de la cóclea o de las neuronas de la vía auditiva. Sin embargo, existen hoy en día eficaces medios de tratamiento que, de forma paliativa, son capaces de promover la percepción auditiva, haciendo que cambie radicalmente la evolución natural que seguiría un niño con una hipoacusia neurosensorial sin tratamiento alguno.

Entre los sistemas destinados a tratar paliativamente las hipoacusias perceptivas de origen coclear en los niños, básicamente se han de considerar los audífonos y los implantes cocleares. La elección de unos u otros dependerá fundamentalmente de la intensidad de la hipoacusia.

1.2.1. Audífonos

Un audífono básicamente está constituido por un micrófono, un amplificador y un altavoz. Su objetivo es provocar una amplificación acústica que permita obtener una curva audiométrica lo más próxima a la normalidad y proporcione una buena inteligibilidad en la percepción de la palabra hablada, evitando en la medida de lo posible cualquier tipo de distorsión.

En el caso de las hipoacusias neurosensoriales básicamente se emplean prótesis auditivas de vía aérea, entre las que se pueden citar los audífonos retroauriculares, intraauriculares e intracanales. Recientemente, en los adultos, el empleo de audífonos semiimplantables o implantes activos de oído medio[1,2], que utilizan bobinas electromagnéticas o sistemas piezoeléctricos directamente aplicados mediante cirugía a algún punto de la cadena osicular, están demostrando ser una alternativa más a considerar, especialmente cuando existe un fracaso en el uso de los audífonos.

Los audífonos deben ser prescritos por los especialistas en otorrinolaringología, siendo estos quienes además deberán controlar la evolución de los pacientes a los que se les haya adaptado este tipo de audioprótesis. La adaptación de los audífonos es realizada por profesionales especializados (audioprotesistas), los cuales han de seleccionar la prótesis, llevar a cabo los oportunos reglajes en la misma y establecer las revisiones que sean necesarias para determinar que los aparatos están funcionando conforme a las especificaciones establecidas[3]. Es recomendable que el centro de adaptación de audífonos reúna una serie de condiciones, establecidas por un comité de expertos, que aseguren la adecuada calidad en la adaptación de los mismos.

Considerando los datos recogidos en la Audiometría Tonal Liminar, en el caso de los niños se estima que existe una indicación para su prescripción cuando el umbral de audición medio es igual o peor a 40 dBHL en el oído mejor (promediando umbrales de frecuencias comprendidas entre 500 y 3000 Hz) (Figura 2). Como se indica más adelante, cuando la pérdida de audición supera los 90 dB, es decir, se trata de una hipoacusia de grado profundo, debe considerarse la indicación de un implante coclear[4].

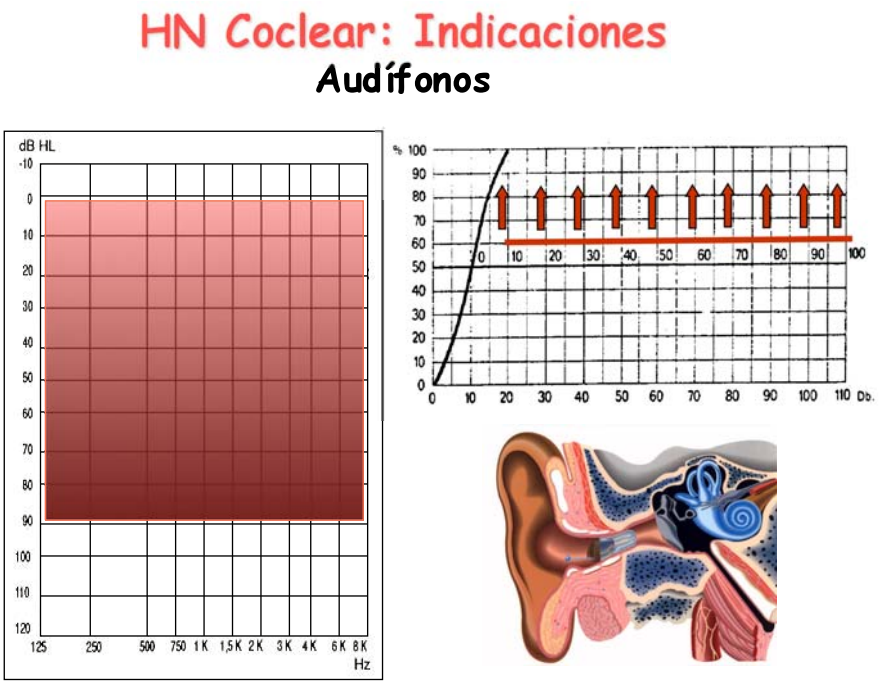


Figura 2. Se delimita en el audiograma los límites donde deben circunscribirse los umbrales de vía aérea para la indicación de un audífono. Así mismo, se señalan los niveles de discriminación para obtener óptimos rendimientos en el reconocimiento de la palabra hablada.

El restablecimiento de la audición y, en este caso, la adaptación de los audífonos debe efectuarse lo más tempranamente posible. Esto es especialmente importante en los niños, al depender el desarrollo de sus áreas corticales auditivas y la normal evolución de su lenguaje de que reciban un estímulo auditivo adecuado, especialmente durante los primeros años de la vida[5,6]. Es por ello por lo que la adaptación de audífonos, y en general cualquier tipo de prótesis auditiva, debe y puede efectuarse tan pronto como se conozca la existencia de una deficiencia auditiva que reúna los criterios audiométricos señalados anteriormente para su indicación. Lafon señala que se pueden crear graves problemas educativos si las hipoacusias profundas, severas y medias, no son tratadas antes de los 24, 24 y 36 meses de vida, respectivamente[3].

Como regla general se debe procurar restablecer la binauralidad de la audición. Algunas de las ventajas que potencialmente se obtienen con la adaptación binaural sobre la monoaural son: mejor localización de los sonidos, ausencia del efecto sombra de la cabeza, mejor discriminación del lenguaje, especialmente en ambientes ruidosos, y un efecto de suma de aproximadamente 3 dB. A ello hay que añadir la conveniencia de estimular bilateralmente, especialmente en la infancia, las vías y centros auditivos de ambos hemisferios cerebrales. La adaptación será binaural en la medida en que el rango dinámico y el nivel de disconfort de cada oído sean semejantes (diferencias menores de 15 dBHL), los niveles de discriminación verbal sean prácticamente similares y los umbrales de tonos puros por vía ósea no difieran más de 15 dBHL. En los casos en los que no se cumplan las mencionadas condiciones, se planificará una adaptación monoaural[7].

La ganancia que aporta la prótesis debe conseguir que la curva audiométrica se asemeje lo más posible a la normal, a fin de obtener con ello una buena inteligibilidad de la palabra hablada. No obstante, es preciso considerar que cuando el porcentaje de discriminación inicial es inferior al 60% se estima que la adaptación protésica será difícil y los resultados limitados[3].

Existen una serie de contraindicaciones para la prescripción de un audífono de vía aérea, que pueden clasificarse de la siguiente forma[3]:

- Relacionadas con el conducto auditivo externo (CAE):
  - Absolutas: Agenesia de CAE.
  - Relativas: CAE estrecho de origen congénito o relacionado con exostosis, problemas cicatriciales o protusiones del cóndilo de la mandíbula.

– Temporales: CAE obliterado (Tapón de cera, tapón epidérmico) o intolerante por dermatitis crónicas.

- Relacionadas con la membrana timpánica y los espacios de oído medio:
  – Relativas: Cavidad abierta de mastoidectomia.
  – Temporales: Perforación no marginal activa desde un punto de vista infectivo-inflamatorio y perforación marginal sin o con formación de colesteatoma.

Ante este tipo de contraindicaciones, se podrían valorar otras opciones como son el empleo de implantes osteointegrados y audioprótesis semimplantables o totalmente implantables, sistemas que se engloban dentro de la denominación de implantes activos de oído medio (Figura 3).

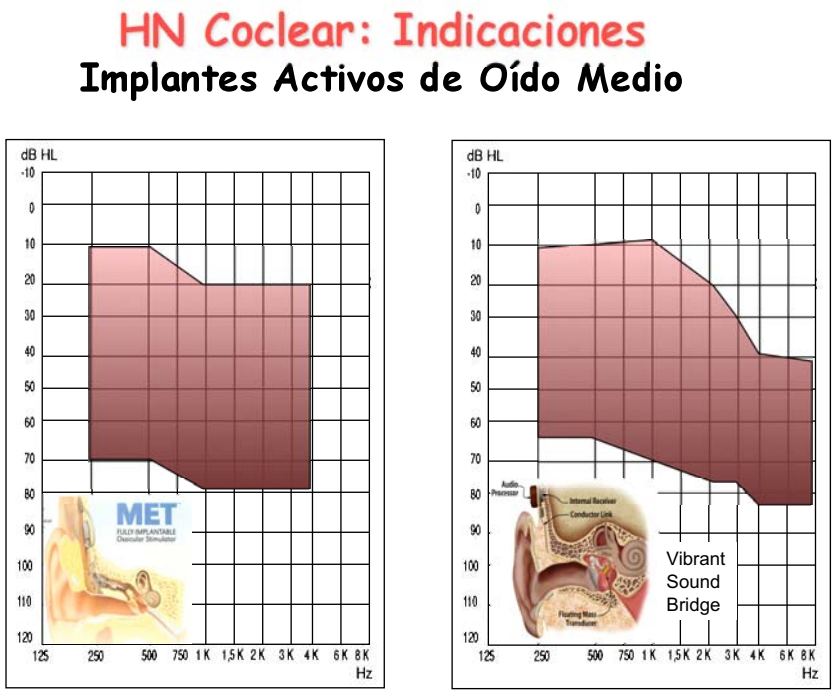


Figura 3. Se delimita en el audiograma los límites donde deben circunscribirse los umbrales de vía aérea para la indicación de un implante activo de oído medio.
Se analizan por separado la indicación de un sistema MET y de un VSB.

1.2.2. Implantes Cocleares

Su funcionamiento se basa en la transformación de sonidos y ruidos ambientales en energía eléctrica, capaz de actuar sobre las aferencias del nervio coclear, determinando así una sensación auditiva.

Están indicados en pacientes que presentan una hipoacusia neurosensorial de asiento coclear de grado profundo en los dos oídos o una hipoacusia profunda en un oído y de grado severo grado II en el otro, que se benefician de forma insuficiente o nula de los audífonos y que además se sienten motivados hacia el implante coclear. Considerando criterios audiométricos, esta indicación se concreta en individuos con umbrales auditivos superiores a 90 dB de media en las frecuencias de 500 Hz, 1 kHz y 2 kHz en los dos oídos o de estas características en uno y con umbrales superiores a 80 dB de media en el otro, que además presentan, en campo libre con la utilización de audífonos, una discriminación de la palabra inferior al 40%, empleando listas abiertas de palabras bisílabas (Figura 4).

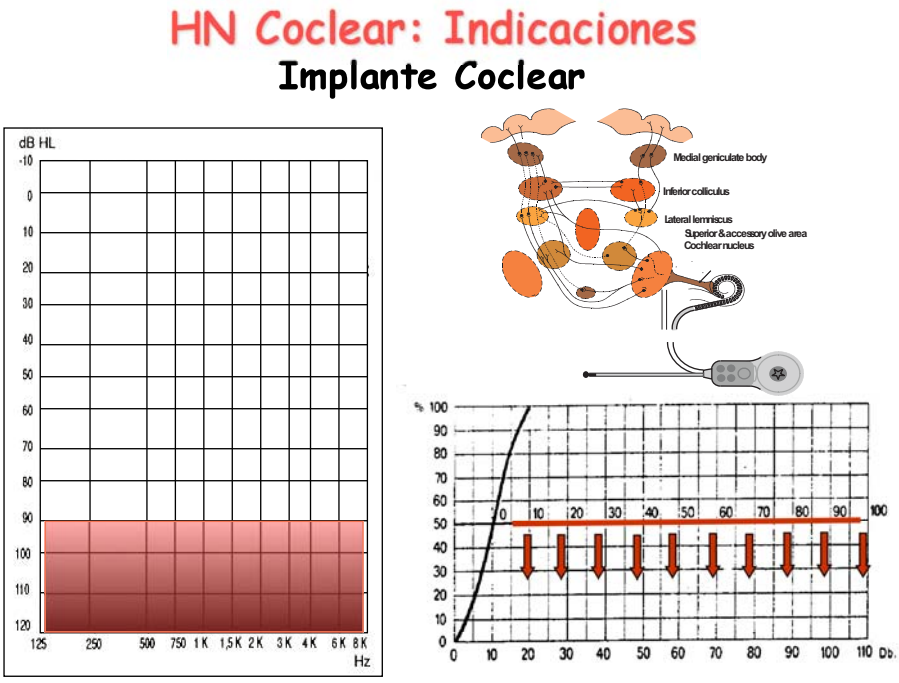


Figura 4. Se delimita en el audiograma los límites donde deben circunscribirse los umbrales de vía aérea para la indicación de un implante coclear. Así mismo, se señala como los niveles de discriminación de la palabra hablada deben ser inferiores al 50%, con el uso de audífonos, para proceder a la indicación de un implante coclear.

En los niños menores de 2 años, la falta de lenguaje hace que tengamos que apoyarnos solo en pruebas tonales. En estos casos, apoya la indicación de una implantación cuando en la audiometría tonal en campo libre con audífonos, estando estos bien programados y con el entrenamiento adecuado, se obtienen umbrales, en las frecuencias de 2000 Hz y 4000 Hz, iguales o mayores de 60 dB, aunque existan umbrales superiores en frecuencias graves[8,9].

Uno de los aspectos emergentes en este campo es promover la estimulación bilateral del sistema auditivo. Para ello puede utilizarse una estimulación bimodal, empleando de manera simultánea un implante coclear en el oído afecto de una hipoacusia profunda y un audífono en el oído contralateral, donde exista una hipoacusia de grado severo[10] (Figura 5). En el caso de hipoacusias profundas bilaterales, se aconseja la colocación de IC en los dos oídos. Diversos estudios muestran claros beneficios en niños sometidos a una implantación bilateral, al ser estos capaces de localizar sonidos, obtener un efecto de sumación, evitar el efecto sombra de la cabeza y mejorar la discriminación de la palabra en ambientes ruidosos[11].

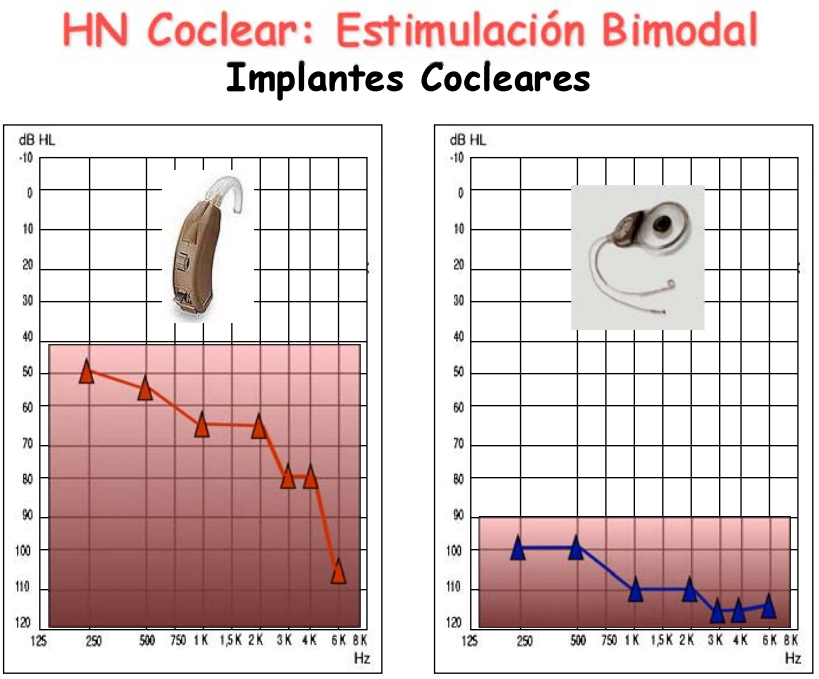


Figura 5. En un formato de estimulación Bimodal, se delimita en el audiograma los límites donde deben circunscribirse los umbrales de vía aérea para la indicación de un implante coclear en un oído y un audífono en el oído contralateral.

En la actualidad se consideran como una contraindicación temporal o permanente de IC las siguientes situaciones:

1. Malformaciones congénitas que cursan con una agenesia bilateral de la cóclea.
2. Ausencia de funcionalidad de la vía auditiva o presencia de enfermedades que originen una hipoacusia de tipo central.
3. Enfermedades psiquiátricas severas.
4. Enfermedades que contraindiquen la cirugía bajo anestesia general.
5. Ausencia de motivación hacia la implantación.
6. No cumplimiento de los criterios audiológicos descritos.

La cirugía del implante coclear, en los casos de normalidad anatómica de la cóclea y de los espacios del oído medio, es una técnica quirúrgica reglada que fundamenta muchos de sus pasos en otros ya conocidos en la cirugía del oído medio. Sin embargo, el otorrinolaringólogo no debe menospreciar esta técnica, pues no carece de complicaciones, ni de matices esenciales para el buen funcionamiento del implante coclear. En condiciones anatómicas normales de los oídos medio e interno se trata de una técnica reglada en la que se pueden enumerar los siguientes pasos quirúrgicos: preparación del campo quirúrgico, incisión y desarrollo del colgajo, mastoidectomía simple, timpanotomía posterior, alojamiento para el receptor-estimulador, cocleostomía, inserción de los electrodos, estabilización del implante, controles radiológico y telemétrico y sutura de la herida. Uno de los conceptos esenciales en la cirugía del implante coclear es alcanzar los máximos niveles de atraumaticidad. Ello es importante en orden a no limitar futuros tratamientos y a preservar la audición residual, favoreciendo la aplicación de estrategias de estimulación electro-acústicas en el mismo oído (Figura 6).

La técnica del implante coclear no consiste simplemente en la realización de una intervención quirúrgica. La puesta en práctica exige la organización de un programa que asegure: La correcta elección del candidato, la efectiva ejecución de la cirugía y de la programación, una adecuada y suficiente rehabilitación, la estrecha coordinación entre los especialistas que integran el programa y el apropiado seguimiento del paciente implantado junto al mantenimiento del aparataje.

Con la finalidad de atender todos estos aspectos, será preciso contar con un equipo multidisciplinar que, de forma coordinada, sea capaz de cubrir cada una de las etapas que conforman un programa de Implantes Cocleares: Selección, Cirugía, Programación y Rehabilitación[12].

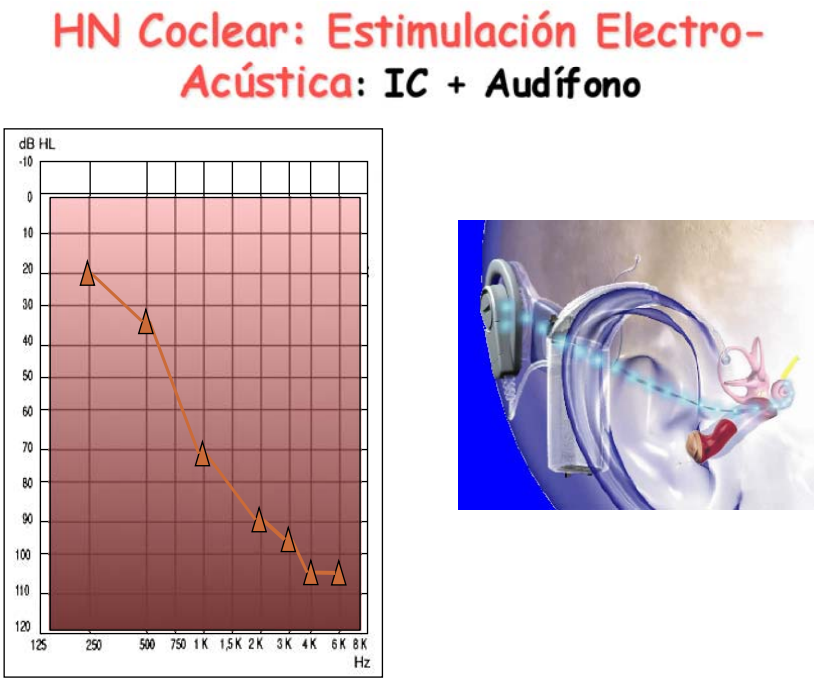


Figura 6. En un formato de estimulación Electro-Acústica, se delimita en el audiograma el límite de los umbrales de vía aérea para la indicación de un implante coclear y un audífono en el mismo oído.

Los profesionales o unidades que habrán de integrar este equipo son[13]:

1. Especialista en Otorrinolaringología con experiencia en cirugía otológica.
2. Otoneuroradiólogo.
3. Unidad de Audiología.
4. Audioprotesista.
5. Psiquiatra.
6. Psicólogo.
7. Logopeda.
8. Unidad Programación.
9. Unidad que dé soporte técnico al mantenimiento del Implante Coclear.
10. Otros profesionales como neuropediatras, asistentes sociales, neurofisiólogos, etc. pueden ofrecer una gran ayuda en determinadas situaciones, por lo que es recomendable trabajar en un entorno que favorezca la colaboración de los mismos.

Al menos un miembro de este equipo asumirá las funciones de coordinador. Este no solamente coordinará el trabajo de todos los especialistas, sino que además se ocupará de que los candidatos reciban una extensa y apropiada información sobre el programa de Implantes Cocleares, velando también por el correcto seguimiento del paciente una vez haya sido implantado.

La falta de colaboración del niño, las peculiaridades en la selección y en la cirugía en los más pequeños y el largo periodo para comenzar a objetivar los resultados, hace difícil la programación y seguimiento de los niños con un implante coclear. Por ello, cuando se trate de un programa de implantes cocleares dirigido a la población infantil, los distintos especialistas y unidades, deberán contar con amplia experiencia profesional en la atención de niños hipoacúsicos. Es fundamental disponer de personal especialmente formado para la programación del implante y para coordinar las labores de rehabilitación que se lleven a cabo en el entorno familiar, escolar, hospitalario y a nivel de las unidades de logopedia. Solamente, unificando esfuerzos se obtendrán los resultados deseados. Así mismo, es importante tener experiencia en adultos postlocutivos durante un periodo no menor a un año, antes de abordar un programa infantil de implantes cocleares. El intercambio de información de los profesionales con los implantados adultos postlocutivos complementa el aprendizaje y formación de los profesionales que acceden a estas técnicas.

La valoración global de los resultados alcanzados a largo plazo con implantes cocleares multicanales en una población infantil prelocutiva menor de 6 años, y muy especialmente cuando la implantación se ha llevado a cabo antes de los 3 años de edad, revela que la mayor parte de los niños son capaces de reconocer y comprender la palabra hablada en un contexto abierto sin el apoyo visual de la lectura labial o de la gestualidad y obtener un mayor desarrollo del lenguaje hablado, circunstancias que les permiten integrarse fácilmente en un entorno oralista[14,15]. Por encima de esta edad es preciso considerar que, en los resultados, pueden producirse importantes variaciones individuales en la comprensión del mensaje hablado en un contexto abierto. No obstante, por lo general, estos pacientes prelocutivos, implantados fuera del periodo crítico, son capaces de identificar sonidos ambientales, reconocer palabras y frases no complejas en contexto cerrado, mejorar su lectura labial y progresar notablemente en el desarrollo del lenguaje, haciendo más inteligible su producción vocal[16]. Cuando se trata de niños con sorderas postlocutivas, los resultados postimplantación coclear son excelentes, alcanzando, como en el caso de los niños sordos prelocutivos implantados antes de los tres años de edad, una comunicación auditivo-oral que les permite integrarse satisfactoriamente en una sociedad oralista.

1.3. Implantes Auditivos de Tronco Cerebral

El concepto de esta prótesis es similar al del implante coclear, salvo que el diseño de los electrodos y la técnica quirúrgica, tienen como objetivo la estimulación de los Núcleos Cocleares, localizados en el tronco cerebral, en vez de la escala timpánica de la cóclea.

Este dispositivo consta de un grupo de electrodos, un receptor-estimulador, una antena (todos ellos conforman los elementos internos o implantados), un transmisor, un procesador de la palabra y un micrófono (elementos externos, no implantados). Si bien los componentes de esta prótesis son parecidos a los de un implante coclear, la principal diferencia con respecto a éste se encuentra en los electrodos. Su forma se adapta a la anatomía de los Núcleos Cocleares quedando distribuidos sobre un portaelectrodos de forma ovalada (Figura 7).

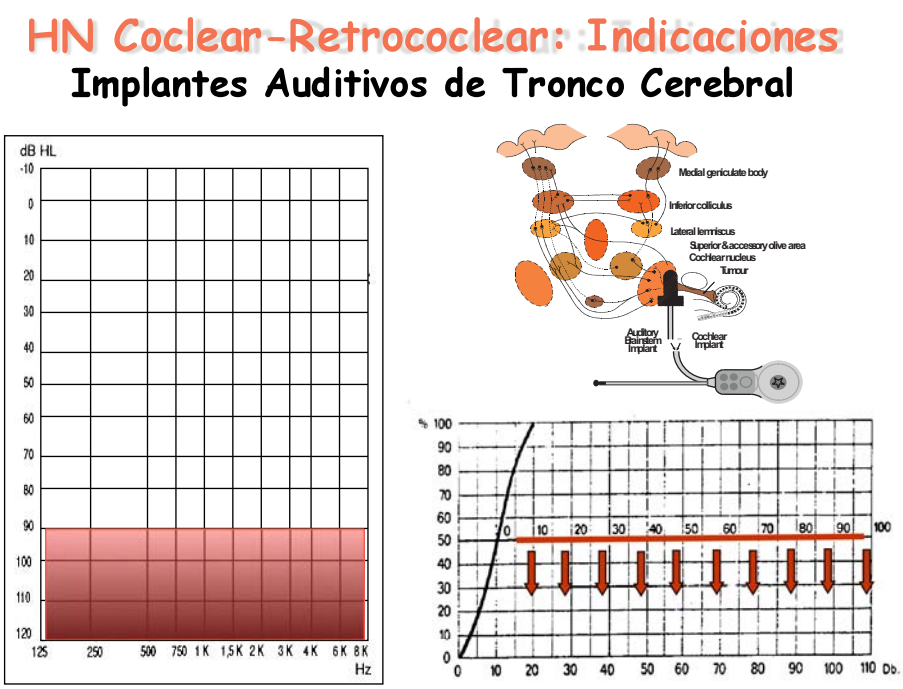


Figura 7. Se delimita en el audiograma los límites donde deben circunscribirse los umbrales de vía aérea para la indicación de un implante auditivo de tronco cerebral en pacientes con pérdidas de audición no relacionadas con procesos tumorales.

Estos dispositivos han sido principalmente indicados en pacientes afectos de una neurofibromatosis tipo II. En los últimos años existe una indicación emergente en casos de agenesia bilateral de cócleas o/y nervios cocleares o ante osificaciones cocleares totales con seria afectación de las aferencias neurales. Los resultados hasta ahora comunicados son esperanzadores, no habiéndose observado la aparición de complicaciones graves relacionadas con el empleo de estos dispositivos en niños. Indudablemente, el seguimiento a largo plazo de estos pacientes se hace imprescindible antes de generalizar y confirmar la indicación de estos sistemas en la población infantil[17].

2. ABORDAJE LOGOPÉDICO Y EDUCATIVO

La re-educación de una persona implantada representa un proceso individualizado, en el que a partir de una situación inicial determinada, se debe orientar la dinámica de trabajo a realizar. Dado que la audición y el desarrollo del lenguaje están íntimamente unidos, la influencia de una pérdida de audición sobre la adquisición del lenguaje y la producción de la voz, dependen en gran medida del momento de aparición del déficit auditivo.

Considerando dicho momento de aparición, hay que diferenciar aquellas hipoacusias denominadas prelocutivas, que acaecen entre el nacimiento y los 2 años de edad, en las cuales el lenguaje todavía no ha sido adquirido; aquellas perilocutivas que se instauran entre los 2 y 4 años de edad, en pleno período de adquisición del lenguaje, y por último las hipoacusias postlocutivas adquiridas después de que el lenguaje oral ya está estructurado y consolidado, aproximadamente a partir de los 6 años de edad.

En los niños con una hipoacusia postlocutiva, donde neurológicamente se ha producido un desarrollo de la corteza cerebral auditiva, y existe un lenguaje oral estructurado, si bien con una ausencia de control de su voz aunque este último haya existido con anterioridad, al restaurar la audición por medio del IC, el trabajo de reeducación irá encaminado principalmente, hacia el área auditiva, e indirectamente incidirá sobre la voz y el lenguaje. En estas personas la recuperación de la capacidad para reconocer el mensaje auditivo va a depender, en gran medida, del tiempo de duración de la sordera. Aquellos niños con un mayor periodo de tiempo de hipoacusia, necesitan por lo general, un mayor tiempo de rehabilitación y han de ser informados detalladamente sobre su evolución con el fin de mantener la suficiente motivación para alcanzar el rendimiento esperado. En general, se calcula un periodo aproximado

de 1 a 12 meses de intervención logopédica, con una dedicación inicial intensa, que irá reduciéndose paulatinamente conforme se progrese en dicha área. La estimulación auditiva transcurre a través de un programa estructurado en 5 fases: detección, discriminación, identificación, reconocimiento y comprensión. En cada una de estas fases, a través de ejercicios, se trata de alcanzar unos objetivos determinados, adaptándolos a la edad y peculiaridades de cada niño en particular.

De este modo en la fase de detección, el objetivo a conseguir es que el niño implantado indique la presencia/ausencia de sonido. En la de discriminación, debe seleccionar entre dos opciones iguales o diferentes, que se presentan auditivamente, sin tener que comprenderlas, basta saber si son similares o no. En la fase de identificación, el niño debe escoger la respuesta correcta de una serie de alternativas que conforman una lista cerrada. En el nivel de reconocimiento, habrá de repetir una palabra o frase presentada en un contexto abierto (alternativas ilimitadas), pero con la ayuda de alguna clave. En la última fase de comprensión, llegará a interactuar en una conversación, lo cual implica la puesta en marcha de sus habilidades cognitivas y de escucha.

A pesar de que en algunos casos no se alcancen las últimas etapas de reconocimiento y comprensión, es posible que el IC logre mejorar globalmente las capacidades de comunicación y de integración en la sociedad, en estos niños con hipoacusias postlocutivas.

Los niños que presentan hipoacusias prelocutivas o perilocutivas bilaterales, presentan un limitado desarrollo del lenguaje oral y adolecen de un control audiofonatorio previo de su voz. Por todo ello el trabajo a llevar a cabo es más amplio que en los postlocutivos, ya que debe abarcar las áreas de la audición, lenguaje y voz propiamente dichas. La precocidad con que se inicie el tratamiento influye en los resultados, que serán más satisfactorios en la medida en que el tiempo de privación auditiva haya sido menor.

La interpretación de las señales auditivas generadas a través del IC, requiere un largo proceso de aprendizaje durante los primeros años de vida. Este proceso es similar al que realiza el bebé oyente, cuando aprende el simbolismo de los distintos sonidos que percibe en condiciones normales de audición, el cual lleva parejo el desarrollo del lenguaje y precisa un periodo de tiempo no inferior a 5 años. Aunque el IC emplea una avanzada tecnología, en esencia diferente a la de los audífonos, el impacto que está estimulación auditiva produce en el niño es parecida a la que recibe cuando este niño presenta una hipoacusia moderada-severa y utiliza audífonos convencionales. Por todo ello, muchas actividades que son apropiadas en la

educación e intervención logopédica de niños portadores de audífonos, pueden ser trasladadas a niños con IC.

El programa de intervención logopédica después de una implantación coclear sigue una metodología audio-oral, basada en la estimulación auditiva y en metodologías complementarias a la oralidad. Como se ha comentado anteriormente, la intervención logopédica incide principalmente sobre el área del lenguaje y la audición. En el área auditiva se comienza un proceso de adaptación al IC y de asimilación de la información recibida. El niño descubrirá paulatinamente los sonidos de su entorno sonoro: risa, llanto, voz de su madre. Se sumergirá en un mundo de sonido hasta entonces desconocido para él, y progresivamente empezará a memorizar las características de los distintos estímulos sonoros, incorporándolos a su vida cotidiana. Poco a poco, la audición a través del IC se convierte en funcional. El niño comienza a discriminar los sonidos de la vida cotidiana, discrimina unas voces de otras, reconoce su nombre. Así va desarrollando, por medio de la audición, toda una serie de habilidades perceptivas que inciden directamente sobre su maduración y, en este contexto de interacción con el entorno, desarrollará el lenguaje.

Si el niño a habilitar ha sido implantado antes de los 3 años de edad, el desarrollo del lenguaje oral precisa de una estimulación en la que se centre la atención, se trabaje la psicomotricidad y se refuerce el balbuceo espontáneo existente o se comience la desmutización propiamente dicha. De esta forma el niño es capaz de iniciar su comunicación con el entorno, descubriendo y apropiándose del lenguaje, que lo aprenderá de forma natural, por una serie de intercambios con el medio. No solo va aprendiendo a través de la interacción, imitación y estimulación de los sistemas de adaptación al lenguaje de los adultos, sino también por medio de aproximaciones espontáneas logrando intentos expresivos a veces correctos, a veces incorrectos respecto al uso habitual del idioma. Es decir, el aprendizaje utilizado por el niño como medio para adquirir el lenguaje, es un aprendizaje incidental, que es la forma habitual en la que el niño oyente aprende el lenguaje. Este aprendizaje incidental se da cuando el niño adquiere conocimientos o habilidades a través de situaciones que ocurren espontáneamente. Ello presupone que el sistema cognitivo en desarrollo es capaz de usar semejanzas y diferencias en distintas situaciones para generalizar en todas ellas. A partir de esta situación, el desarrollo lingüístico viene definido por la evolución auditiva y la maduración neurológica y cognitiva. En general, se puede afirmar que el desarrollo lingüístico en estos niños no va a precisar sistemáticamente de metodologías específicas y que la audición va a ser la fuente principal de aprendizaje del lenguaje.

En los niños implantados por encima de los 3 años de edad, es necesario utilizar determinadas metodologías sistemáticas de comunicación para desarrollar el lenguaje. Este puede trabajarse siguiendo métodos naturales, en los que a partir de situaciones reales, se busca el aprendizaje del lenguaje, sin estructurarlo rígidamente, y planificándolo en función del niño y de su entorno. En contraposición a estos métodos están los llamados estructurales, en los que a través de claves se ayuda al niño a comprender las reglas que rigen la elaboración y estructuración de las oraciones. Con estos últimos se puede correr el riesgo de olvidar la necesidad de intercambios comunicativos del niño con el entorno, creando así una comunicación insuficiente, que no cubre las necesidades del niño. Quizás la combinación de ambos, basándose en las interacciones de la vida cotidiana y apoyándose en ejercicios estructurales, constituya una vía idónea para lograr el desarrollo lingüístico.

La falta de retroalimentación auditiva, produce importantes alteraciones en la voz y en la inteligibilidad de la palabra hablada del niño sordo. Estos déficits son paliados con éxito en la totalidad de los pacientes implantados sean éstos pre o postlocutivos, en la medida en que son capaces de identificar rasgos prosódicos y fonemas de la palabra hablada. Con ello, se obtiene una evidente mejoría en la entonación, ritmo fonatorio, intensidad de la emisión, tono y articulación.

De todo lo expuesto, se deduce que el implante coclear es una herramienta que puede ayudar en el desarrollo y educación del niño sordo, facilitando su capacidad de comunicación y mejorando su rendimiento escolar. Para ello es imprescindible que exista una estrecha colaboración entre el centro hospitalario, los profesionales que realizan la reeducación propiamente dicha, los profesionales del centro educativo y la familia. Así mismo, resulta trascendente la periódica evaluación tecnológica del aparato, así como la valoración de los progresos conseguidos por el usuario del mismo. Este último aspecto propiciará la posibilidad de introducir modificaciones en el esquema de trabajo en la medida en que se detecten lagunas o retrasos en la evolución.

BIBLIOGRAFIA

1. Goode RL, Ball G, Nishihara S, Nakamura K. Laser doppler vibrometer (LDV)- A new clinical tool for the otologist. The American Journal of Otology 1996; 17:813-822.
2. Ball GR, Huber A, Goode RL. Scanning Laser Doppler vibrometry of the middle ear ossicles. Presentado en 2nd International Symposium on electronic implants in otology and conventional hearing aids 1996; Junio 3-5. Göteborg, Suiza.

3. Appaix A, Decroix G, Olivier JC. La prothèse auditive. Librairie Arnette, Paris, 1974.
4. Torres S, Rodríguez JM, Santana R, González AM. Deficiencia Auditiva. Aspectos psicoevolutivos y educativos. Ed. Aljibe, Archidona (Málaga), 1995.
5. Portmann M. Conclusion générale sur la precocité de l'appareillage chez la jeune enfent. Rev Laryng 1968; 89:7-8.
6. Reynier JP. L'appareillage individuel de l'enfent sourd. J F ORL, 1972; 21:3.
7. Berger KW, Hagberg EN, Rane RL. La adaptacion de prótesis auditivas: fundamentos, método y resultados. Ed. LAEM, S.A. Estilo, Alicante, 1986.
8. McCormick B. Assesing audiological suitability of implants for children below the age of 5 years. En: McCormick B, Archbold S and Sheppard R. Cochlear implants for young children. Whurr publishers, London 1994, 60-85.
9. Ramos A, Cuyas JM, Goenaga L. Criterios audiométricos. En Manrique M. Y Huarte A. Implantes Cocleares. Ed. Masson SA, Barcelona 222, 99-104.
10. Morera C, Manrique M, Ramos A, García-Ibañez L, Cavalle L, Huarte A, Castillo C, Estrada E. Advantages of binaural hearing provided through bimodal stimulation via a cochlear implant and a conventional hearing aid: A 6-month comparative study. Acta Oto-Laryngologica (Stockholm), 2005; 125:596-606.
11. Peters BR, Wyss J, Manrique M. Worldwide trends in bilateral cochlear implantation. Laryngoscope, 2010;120 Suppl 2:S17-44.
12. Clark G. The University of Melbourne/Cochlear Corporation (Nucleus) Program Otolaryngologic Clinics of North America. 1986, 19: 329-353.
13. Real Patronato de Minusvalías. Implantes Cocleares. Acta Otorrinolaring Esp 2002;53: 305-316.
14. Manrique M, Huarte A, Molina M, Narbona J, et al. Importancia del implante coclear temprano en el desarrollo lingüístico. En: Torres S, García-Orza J, eds. Discapacidad y sistemas de comunicación. Teoría y aplicaciones:Madrid. SIIS. Centro de Documentación e Información, concertado con el Real Patronato, 1998; 173-185.
15. Manrique M, Huarte A, Molina M, Cervera FJ, et al. Tratamiento de la sordera en el niño menor de dos años. Anales Españoles de Pediatría, 1997; 97: 95-98.
16. Manrique M, Huarte A, Molina M, Cillero G, Ruiz de Erenchun I.Our experience with cochlear implantations in teenagers and prelingually deafened adults. En Advances in Cochlear Implnta, editado por IJ Hochmair-Desoyer y ES Hochmair. Mainz, Viena 1994: 437-442.
17. Sennaroglu L, Colletti V, Manrique M, Laszig R, Offeciers E, Saeed S, Ramsden R, Sarac S, Freeman S, Anderesen HR, Zarowski A, Ziyal I, Sollman WP, Kaminsky J, Bejarano B, Atas A, Sennaroglu G, Yucel E, Sevinc S, Colletti L, Huarte A, Henderson L, Wesarg T, Konradsson K. Auditory brainstem implantation in children and non-neurofibromatosis type 2 patients: a consensus statement. Otol Neurotol, 2011;32:187-191.

C A P Í T U L O 8

ADAPTACIÓN PROTÉSICA INFANTIL

Luis Javier Alonso Álvarez
Maite Guntín García
Mª Isabel Ibáñez Martín
Carolina Martínez Ofretorio
Mª Jesús Valdivielso Ausín

Fundación Vinjoy (Oviedo)

La detección de las hipoacusias en niños se realiza con OEA, PEATC y PEAee o combinación de ellos, realizándose las posteriores audiometrías para confirmar los resultados. Una vez derivado el niño por parte del servicio de ORL, y siempre en colaboración con éste, comienza el trabajo de adaptación protésica infantil. Tras el protocolo de acogida al niño y a su familia comienzan las pruebas para conocer cuál es su pérdida auditiva.

1. PRUEBAS AUDIOMÉTRICAS

Las pruebas audiométricas van a variar dependiendo de la edad del niño, si bien el comienzo de la consulta empieza siempre con una videotoscopia u otoscopia para, posteriormente, realizar una timpanometría.

1.1. Audiometría de observación de la conducta

Se emplea en recién nacidos y hasta los 6 meses de edad; es conveniente que el bebé se encuentre dormido o tranquilo y tumbado. La sala donde realizamos la prueba debe de ser silenciosa. La estimulación se puede hacer mediante juguetes sonoros calibrados en frecuencia e intensidad, o con audiómetros pediátricos, y la audición es evaluada mediante observación de las diferentes reacciones del bebé ante los sonidos. Las respuestas a estos estímulos sonoros son múltiples, clasificándolas Relke y col. en cinco categorías, a saber, reflejo respiratorio, reflejo cocleo-papebral, reflejo de movimiento, reflejo de llanto y reflejo de sorpresa.

1.2. Audiometría de orientación condicionada

1.2.1. Reflejo de orientación condicionado: se emplea en niños de entre 5-6 y 18 meses de edad, aproximadamente, y se basa en condicionar al niño ante el sonido. El niño permanecerá sentado y debe estar alerta y tranquilo. La sala estará insonorizada y dispondrá de dos altavoces situados a cada lado del niño, aproximadamente a un metro de distancia y a la altura de sus oídos. Debajo de cada altavoz debe de haber una caja con un juguete que sólo se iluminará haciéndolo visible cuando el niño, al escuchar el estímulo sonoro, nos indique correctamente el altavoz por el cual ha sido emitido dicho estímulo.

1.2.2. Audiometría por refuerzo visual: se trata de un test de respuesta condicionada al sonido bajo refuerzo visual. El refuerzo visual debe de ser proporcionado inmediatamente después de la presentación del estímulo acústico. Este estímulo puede ser un tono puro, ruido de banda, palabras o juguetes sonoros previamente calibrados. La prueba se desarrolla con el niño sentado, y con la colaboración de un ayudante que mantenga la atención del niño a lo largo de la prueba. El audioprotesista, que no debe de estar en el campo visual del niño, presenta el estímulo acústico y el niño ha de girar la cabeza hacia la fuente sonora, la cual estará situada en un ángulo de 45º-90º con respecto al niño. En ese mismo momento, el juguete que está al lado del altavoz se ilumina. Así estimulado el niño, se comienza la prueba propiamente dicha, en la que se van modificando las diferentes frecuencias e intensidades hasta encontrar el umbral auditivo para cada una de ellas. El estímulo se presenta primero en campo libre, luego con el vibrador óseo, finalizando con los auriculares de inserción. Dependiendo del grado de madurez del niño esta prueba puede emplearse hasta los 24 meses de edad.

1.2.3. Audiometría de actuación: se utiliza a partir de los 18-24 meses, dado que es a estas edades a las cuales, aproximadamente, los niños pierden el interés por el refuerzo visual. Así, Dix y Hallpike desarrollaron el método Peep-Show, cuya realización consiste en sentar al niño delante de una pantalla y mediante ensayos condicionarlo a accionar un pulsador cada vez que oiga un sonido. La coincidencia de ambos eventos tiene como consecuencia que el juguete eléctrico o la proyección de dibujos se ponga en funcionamiento durante unos instantes. Si el niño pulsa en ausencia de sonido, o si aparece el sonido y no pulsa, la recompensa lúdica no se producirá. La obtención de los umbrales auditivos se hará del mismo modo que en el caso de la audiometría por refuerzo visual.

1.2.4. Audiometría lúdica: se utiliza a partir de los 3 años y se continúa utilizando hasta los 8 años aproximadamente siempre que el niño esté motivado. El niño al percibir estímulo sonoro debe realizar una acción, tal como poner una pieza de puzle, insertar piezas en una tabla, tirar pelotas a una cesta…. El niño estará sentado en una sala insonorizada y al recibir el estímulo sonoro a través de auriculares de inserción, altavoces o vibrador óseo realizará alguna de las acciones indicadas anteriormente.

1.2.5. Audiometría tonal liminar: la colaboración a partir de aproximadamente los 6-7 años de edad es semejante a la de los adultos, con lo que puede realizarse una audiometría tonal. Es la prueba que se realiza mediante la utilización de tonos puros a diferentes frecuencias mediante conducción aérea y ósea. Se trata de una prueba subjetiva en la que se necesita la colaboración del niño. Distinguiremos entre audiometría tonal liminar por vía aérea y vía ósea, y audiometría supraliminar sólo por vía aérea.

En la audiometría tonal liminar el objetivo es el cálculo del umbral auditivo para las diferentes frecuencias. El umbral auditivo es la mínima intensidad sonora que el niño es capaz de reconocer u oír. En el caso de vía aérea la búsqueda del umbral se efectúa enviando el estímulo sonoro mediante un auricular o altavoz, a través del conducto auditivo externo.

En el caso de vía ósea se utiliza un vibrador que se apoya en la apófisis mastoidea y hace vibrar las estructuras del oído interno evitando el oído externo y medio. Para calcular el umbral por vía aérea empezaremos por el oído con menos pérdida. Si ambos oídos tienen una pérdida semejante comenzaremos por el oído derecho. La frecuencia de partida es de 1000 Hz, enviando en primer lugar un tono fuerte para que el paciente reconozca el sonido. Es lo que se conoce como tono de reconocimiento. A continuación se estimula a partir de 0 dB en incre-

mentos de 10 en 10 dB con un estímulo pulsado hasta que el paciente avise que lo oye. Cuando empieza a oír se baja el tono de 5 en 5dB, hasta determinar la respuesta correcta. El umbral se va a determinar subiendo y bajando intensidades, considerándose suficientes tres respuestas positivas sobre seis. En la práctica la investigación de tres umbrales es suficiente. Tras la frecuencia de 1000 Hz se pasa a las frecuencias más agudas, se comprueba de nuevo la frecuencia de 1000 Hz y se continúa con las frecuencias más graves.

El objetivo del umbral por conducción ósea es determinar la sensibilidad de la cóclea. Esta prueba, que nos permitirá conocer el tipo de pérdida de cada niño, se realiza con un vibrador por vía ósea. Para ello, se coloca el vibrador en la mastoides del oído a explorar, procurando que haya buen contacto entre la superficie de la membrana del vibrador y el hueso, y se sigue el mismo procedimiento que en el caso del cálculo del umbral para vía aérea.

1.2.6. Audiometría vocal o Logoaudiometría: la logoaudiometría valora el nivel de captación y discriminación para el lenguaje estableciendo el porcentaje de comprensión de un niño. Para realizar la prueba existen varias listas con palabras fonéticamente balanceadas, y se puede realizar a viva voz o con material grabado.

Trabajar a viva voz será más recomendable en niños, personas con trastornos psíquicos, ancianos y personas con problemas del lenguaje, no pudiendo realizarse si no existe cabina insonorizada y la pérdida es menor de 40dB en tonos puros de 500 a 2000Hz. Tampoco podrá realizarse a intensidades elevadas puesto que se producirá retroalimentación. Por otro lado, trabajando con material grabado pueden obtenerse umbrales más bajos e intensidades de estimulación más elevadas.

En ambos casos, la prueba se inicia por el oído mejor y la intensidad empleada será la correspondiente a la media HAIC de las frecuencias conversacionales. Se repiten listas de 10 palabras y se anotan las respuestas correctas sobre una gráfica en la que se representa el porcentaje de palabras repetidas frente a la intensidad en dB. Después se realiza la prueba a intensidades superiores, en incrementos de 10 dB, hasta que el sujeto nos indique que el nivel es demasiado fuerte. Señalar que si el audiómetro lo permite se puede realizar la logoaudiometría binaural y que en caso de haber enmascarado la vía aérea, deberá enmascararse también la logoaudiometría. Los umbrales que se detectan en esta prueba son cuatro, a saber:

- ✔ Umbral de detección de voz: cuando se oye la voz pero no se entiende.
- ✔ Umbral de detección de la palabra: cuando se contesta correctamente a la primera palabra.
- ✔ Umbral de inteligibilidad: cuando se contesta correctamente al 50% de las palabras.
- ✔ Umbral de máxima discriminación: donde el paciente alcanza la máxima capacidad de comprensión.

Esta prueba nos permite valorar la rehabilitación protésica y ayuda al diagnóstico localizador de la pérdida.

Indicar que en aquellos niños que por su edad no son capaces de colaborar en la repetición, podemos utilizar láminas con imágenes, en las que el niño seleccionará la imagen correspondiente a lo que ha escuchado.

2. ELECCIÓN DE LA PRÓTESIS

Con los resultados audiométricos obtenidos se lleva a cabo la elección y el ajuste de la prótesis, los sistemas FM y cualquier otro dispositivo adecuado para cada caso. La selección del modelo, la determinación del circuito y los esquemas de procesamiento apropiados deben de estar basados en el grado, configuración, tipo de pérdida auditiva y características individuales. Atendiendo a si hubiera una patología a nivel de OE y/o OM se selecciona un tipo de prótesis u otra.
El ORL es el responsable del diagnóstico de hipoacusia y del tratamiento más adecuado, con lo que previa a la adaptación existirá una prescripción e indicación por parte del ORL de la necesidad de llevar a cabo una adaptación audioprotésica.

Puesto que el rápido crecimiento de los niños obligaría a cambiar los moldes auditivos periódicamente para hacer un buen ajuste y evitar problemas, el modelo más adecuado en la adaptación infantil es el retroauricular que, además, previene posibles lesiones del CAE. Los audífonos intraauriculares no están recomendados hasta los 8-9 años. En el siguiente apartado se tienen en cuenta una serie de consideraciones acerca de los moldes en el caso de bebés y niños pequeños.

Por otro lado, dadas las fluctuaciones en audiometría es importante la flexibilidad que nos aporte la prótesis auditiva. Por eso, en vista de las necesidades de la adaptación pediátrica el circuito más adecuado es el digital ya que nos permite diferentes estrategias de amplificación, la selección del método de prescripción para la adaptación protésica infantil como el DSL(i/o) o el NAL-NL1, supresores de ruido, mayor número de canales para un mejor ajuste, micrófonos direccionales, canceladores de retroalimentación, entrada de audio para adaptar mediante zapatas los sistemas FM, bloqueo de portapilas, bobina inductiva, posibilidad de desactivar el control de volumen, etc…

En hipoacusias transmisivas bien por malformaciones de OE o OM, o bien por estar asociadas a supuraciones crónicas o a perforaciones, el propio ORL indicará la imposibilidad o contraindicación de la adaptación por vía aérea y la necesidad de recurrir a una adaptación por vía ósea en el tiempo requerido mientras la dificultad exista.

2.1. Aspectos a valorar a la hora de escoger la prótesis

Los audífonos deben ser adaptados cuidadosamente en cada niño. Cuando se trate de escoger los audífonos necesarios, el audioprotesista debe considerar varias cosas de importancia:

- ✔ La durabilidad del audífono: es importante tener en cuenta que el audífono no debe dañarse durante el juego, pues podría lesionar el conducto auditivo del niño.
- ✔ El servicio del fabricante: usualmente los codos fabricados para los adultos son demasiado anchos o largos para los niños. Muchos fabricantes tienen codos acústicos de tamaño pediátrico. Esto permitirá que se retenga mejor en el pabellón auricular del niño y el filtro reducirá los picos de ganancia en la respuesta del audífono que pueden comprometer el alcance de las metas. También debemos de tener en cuenta los mecanismos de bloqueo del compartimento de las pilas y del volumen. En la mayoría de los casos el control de volumen se mantendrá bloqueado para evitar las subidas y bajadas de volumen de forma accidental. Esto podría provocar una sobre o infra amplificación por un periodo de tiempo. Finalmente, la desactivación de algunas características avanzadas (por ejemplo micrófonos direccionales, reductor de ruidos, múltiples memorias) es útil, especialmente cuando esta tecnología avanzada no se requiere en los primeros estadios de aprendizaje.
- ✔ La disponibilidad del audífono de una entrada directa de audio: esta característica permitirá el uso de sistemas FM para poder tener una comunicación en ciertos ambientes, como puede ser el escolar.

- ✔ El grado y tipo de pérdida auditiva del niño: independientemente del grado y tipo de pérdida a veces los adultos usuarios de audífonos escogen utilizar un sólo audífono. Los audioprotesistas infantiles casi siempre recomiendan que los bebés y niños pequeños utilicen aparatos auditivos en los dos oídos (siempre que sea necesario). El escuchar a través de dos oídos (estereofonía) es necesario para mejorar en el aprendizaje del habla y lenguaje.

Debido al constante movimiento y la facilidad de llevarse todo a la boca, pudiendo dañar los audífonos o a ellos mismos, o incluso perderlos, los dispositivos de sujeción son una ayuda importante. Pueden ser cordones, cintas, clips, cintas especiales para ellos…

Los niños son muy curiosos por naturaleza, por lo que es muy importante saber si hay cualquier problema con los audífonos que puedan ser la causa de que un niño se los quite, y no simple curiosidad innata. Puede ser que el problema sea un molde auditivo que no se le adapta bien, o una programación inadecuada. En cualquier caso, es preciso revisarlo.

2.2. La importancia del molde

Entre los 6 y los 12 meses de edad el CAE es muy estrecho y, frecuentemente, la pérdida en estas edades es de severa a profunda; es por eso que el molde, siempre sin producir molestia, debe garantizar la estanqueidad del conducto. Las medidas para elaborar el molde auditivo se tomarán mediante la introducción de pasta de impresión en el CAE del niño, poniendo especial interés en los cuidados que garanticen la obtención de la impresión del oído para la posterior elaboración correcta y funcionamiento.

Los moldes auditivos se realizan a medida para asegurar un ajuste preciso y confortable. Antiguamente se consideraba el molde auditivo un simple mecanismo de unión con el audífono que se encargaba de dirigir el sonido a través del conducto auditivo externo hacia la membrana timpánica. Actualmente se ha demostrado que juega un importantísimo papel en el ajuste protésico (representa el 50% del proceso de amplificación), no sólo por lo mencionado anteriormente sino también porque se ha comprobado que puede variar ostensiblemente el espectro de salida de las prótesis y producir, además, por ajuste inadecuado, una retroalimentación acústica indeseable que en ocasiones provoca el rechazo de los audífonos.

Por todo esto el molde puede considerarse un verdadero "talón de Aquiles". Existen diversos tipos de moldes auditivos dependiendo del tipo de prótesis que se emplee y del tratamiento acústico que se desee obtener. También se pueden confeccionar con distintos materiales y deben de ser de consistencia dura, blanda o una combinación de ambas, dependiendo de lo planteado anteriormente y de las características individuales de cada niño. Con frecuencia el niño cambia de molde debido a su crecimiento.

Las características principales que debe poseer un buen molde son las siguientes:

- ✔ Que selle bien.
- ✔ Que posee la profundidad adecuada.
- ✔ Que el material sea el adecuado (moldes blandos o duros). En ocasiones se pueden producir reacciones alérgicas debido al material del molde, en cuyo caso se utilizan siliconas hipoalergénicas.
- ✔ Que la geometría o la forma del molde permita la mejor amplificación en todas las frecuencias. En ocasiones el niño se encuentra incómodo debido a una impureza del molde que se elimina con facilidad con un pulido.
- ✔ Que el orificio de salida del molde tenga el diámetro correcto.
- ✔ Que necesite o no ventilación. La forma y diámetro de la ventilación actúa sobre la curva de respuesta del audífono, equilibra las presiones a uno y otro lado del tímpano y asegura la ventilación del conducto auditivo externo. Indicar que si el audífono es potente, el tubo colocado en el molde debe de tener un mayor grosor.

Los moldes deben de limpiarse de forma regular. Con el uso de los audífonos se produce mayor acumulación de cerumen, pudiendo provocar dicho cerumen el bloqueo del molde. Para su limpieza se puede emplear ultrasonidos o un producto específico para la limpieza de audífonos.

En aquellos casos en los que sea posible se elaborará ventilación en el molde, con objeto de igualar presiones y oxigenar la cavidad residual. El tamaño de la ventilación puede oscilar dependiendo del tamaño del molde, el material de fabricación, la ganancia funcional y la forma de la curva, si bien para muchas adaptaciones pediátricas, el molde es demasiado pequeño como para realizar una ventilación.

2.3. Verificación de la adaptación

Con muchos niños, las mediciones en acoplador u oído simulado son los métodos preferidos para la comprobación de la adaptación. Con esta estrategia, el impacto de la ventilación no se tiene en cuenta. Unir el molde al audífono retroauricular y colocar el molde en el acoplador para la verificación simulada es una manera de tener en cuenta una parte del impacto de la ventilación.

Los adultos pueden informar al audioprotesista si el audífono está funcionando correctamente. Los bebés y niños pequeños no pueden hacer esto. Se ha demostrado que la medición en el acoplador u oído real simulado es una forma segura y práctica para verificar los audífonos en la población pediátrica.

¿Cuál es la importancia de las pruebas en vivo? Una audiometría se basa en la obtención de umbrales en dB HL, mientras que las características electroacústicas de los audífonos se miden en dB SPL. Este es uno de los problemas que nos encontramos a la hora de valorar el rendimiento del audífono. Por otro lado, tanto los audífonos como los equipos utilizados están calibrados con medidas basadas en el volumen del CAE de un oído adulto, de manera que el nivel de presión sonora que recibirá un niño (al ser el volumen de su CAE menor) será mayor para el mismo nivel de entrada. Aún existiendo tablas de corrección se deben de realizar las medidas en vivo, calculando la RECD para seleccionar y adaptar los audífonos de forma personalizada.

Dado que la RECD es la diferencia entre la respuesta en oído real y la del acoplador, el primer paso será obtener la respuesta en el acoplador de 2 cc para, a continuación, obtener la respuesta en oído real. Siempre que exista un cambio de molde, deberemos calcular nuevamente la RECD. También debemos considerar que existen factores que pueden alterar está medición como son las otitis y los DTT.

Esta medida será requerida por los distintos métodos prescriptivos para seleccionar y verificar las características electroacústicas de los audífonos. El método prescriptivo para los niños más utilizado y que mejor se adapta a sus necesidades es el DSL(i/o), desarrollado por Seewald, Ross y Spiro, a partir de estudios sobre la percepción del habla en niños hipoacúsicos. Estos estudios mostraban que el habla debía ser amplificada a un nivel de sensación suficiente para asegurar la inteligibilidad, teniendo en cuenta que esta sensación se reduce a medida que la pérdida auditiva crece. Por tanto, el objetivo del DSL es hacer que el habla no sólo sea audible sino también inteligible, "…amplificando una entrada de habla conversacional promedio a los niveles estimados más confortables del sujeto a través de todas las frecuencias" (Sweeald).

2.4. Programa de adaptación y seguimiento

Este programa debe ser consensuado por el equipo multidisciplinar que lleva a cabo la adaptación protésica del niño. El seguimiento de la adaptación tiene al menos dos vertientes:

- ✔ El seguimiento médico
- ✔ El seguimiento audioprotésico, que consiste en la verificación del correcto uso y mantenimiento de los audífonos. En el caso de que lo requiera se procederá a una corrección del ajuste de amplificación y se comprobará siempre el correcto funcionamiento electroacústico del dispositivo. También se verificará la estanqueidad del sistema audífono-molde-conducto auditivo, así como el funcionamiento del conjunto con pruebas funcionales tanto tonales como logoaudiometría en campo libre. También es importante la información sobre avances que supongan una mejora en el rendimiento protésico.

3. PROCESO DE ADAPTACIÓN AL AUDÍFONO DENTRO DEL CONTEXTO DE REHABILITACIÓN DEL NIÑO

Una vez seleccionada la mejor prótesis auditiva atendiendo a la pérdida auditiva y a las necesidades del niño comienza el proceso de adaptación del niño al audífono dentro del proceso de rehabilitación con la prótesis.

Es importante considerar que la deficiencia auditiva no afecta exclusivamente el desarrollo de la comunicación y el lenguaje sino que también va a afectar al desarrollo de la persona de forma global. Los desarrollos cognitivo, comunicativo-lingüístico y socio-afectivo están íntimamente relacionados y se influyen mutuamente. Una atención lo más temprana posible dota al niño de un código que le permite comunicarse y representar la realidad, contribuyendo a que su deficiencia afecte lo menos posible a su desarrollo personal.

Tras la adaptación de los audífonos hay que tener en cuenta que el niño necesita de un periodo de adaptación, al igual que necesitaría con cualquier otra prótesis. Para el niño es algo nuevo a lo que debe acomodarse y aprender a sacarle el máximo rendimiento de por vida. El proceso de adaptación a la prótesis es muy variable en el tiempo, dependiendo de cada caso. De este será el logopeda, junto con la familia, los encargados de ayudar al niño. Para ello es imprescindible la coordinación entre el audioprotesista y el logopeda. Estos mantendrán

intercambios comunicativos a lo largo de toda la estimulación para trasmitir los progresos que se van obteniendo, las impresiones que se tiene de las respuestas auditivas, etc., que orientarán en las sucesivas adaptaciones en su gabinete audioprotésico.

Desde la primera adaptación de uno o varios audífonos la orientación a la familia es esencial para la aceptación del cambio, de forma que no exista rechazo por parte de algún miembro de la familia, y no solo del propio niño. Para ajustar expectativas y orientar necesitamos de profesionales que ayuden a la familia a no ver la prótesis como algo que les provoca angustia, estrés, culpabilizaciones, y que pudiera derivar en problemas más serios.

El trabajo directo con el niño corre a cargo del logopeda que estimulará la audición y el lenguaje oral de éste, y dará orientaciones para la mejor utilización de los restos auditivos. La sistemática empleada durante las sesiones de estimulación es variable de acuerdo al tipo de pérdida, las características personales, la edad, la calidad del lenguaje, etc. La base de toda estimulación auditiva es entrenar al usuario para que capte e interprete correctamente los sonidos, que para el niño pasan a ser nuevos desde el primer momento que su audición depende de una prótesis.

Los principios que han de regir todos los tratamientos son:

- ✔ Se tomará como referencia el desarrollo del lenguaje del niño normalizado.
- ✔ Se respetarán los ritmos individuales y la secuenciación de las etapas dentro de dicho desarrollo.
- ✔ Se realizará una estimulación auditivo-verbal mediante una metodología dinámica y con un carácter lúdico, en la que la familia es un elemento muy importante.

Según la edad y características de cada niño se realizan aquellos tratamientos encaminados a obtener el objetivo primordial que es: estimular la audición y desarrollar el lenguaje oral.

TIPOS DE TRATAMIENTOS		
Habilitación de la prótesis	**Habilitación del lenguaje**	**Rehabilitación del lenguaje**
Se realiza a los niños tras ser protesizados con el objeto de que esta les ayude a desarrollar una audición lo más funcional posible. Se trabajan cinco etapas (*): • Detección del sonido • Discriminación del sonido • Identificación del sonido • Reconocimiento del sonido • Comprensión del sonido Al mismo tiempo hay que desarrollar habilidades como: • Percepción de la prosodia • Percepción de los fonemas	Se realiza con niños que aún no han iniciado el desarrollo del lenguaje en ninguna de sus facetas; ni comprensiva ni expresiva. Para ello se toman como guía las etapas correspondientes al desarrollo del lenguaje en niños normo-oyentes.	Se realiza con niños que ya tienen lenguaje pero que alguno o varios de sus aspectos aún no están debidamente adquiridos. Aspectos que pueden estar deteriorados: • Voz • Articulación • Comprensión oral • Expresión oral • Prosodia • Estructuración de frases • Otros

(*) En niños pequeños no todas las fases son susceptibles de trabajo ya que algunas carecen de sentido al no tener adquiridos un número de conceptos suficientes.

Todo niño de 0 a 6 años tiene derecho a recibir "Atención Temprana" que, basada en los principios científicos sobre los que se fundamenta (Pediatría, Neurología, Psicología, Psiquiatría, Pedagogía, Lingüística, etc.), tiene como finalidad ofrecer a los niños con déficits o con riesgo de padecerlos un conjunto de acciones optimizadoras y compensadoras, que faciliten su adecuada maduración en todos los ámbitos y que les permita alcanzar el máximo nivel de desarrollo personal y de integración social. Existe gran variabilidad de situaciones en materia de Atención Temprana según las Comunidades Autónomas, que vienen originadas por los distintos niveles de competencias transferidas desde la Administración Central a las Administraciones Autonómicas. En algunas comunidades existen Unidades de Atención Temprana específicas para niños con déficit auditivo. Es un gran equipo especializado y multidisciplinar el que trabaja conjuntamente para la normalización del niño y la familia. En el equipo será el logopeda el que se encarga de la estimulación de la audición y el lenguaje oral.

El periodo de 0 a 6 años es importantísimo para la adquisición del lenguaje, que en el caso del lenguaje oral, dependerá directamente de la audición. Por ello, la adaptación lo más precozmente posible implicará mejores resultados a nivel auditivo, cognitivo y social. Para co-

menzar el trabajo con el niño partiremos de una valoración del desarrollo del lenguaje basado en las etapas del desarrollo del niño oyente. Pero en este caso, no tendremos tan en cuenta la edad cronológica como la edad auditiva (tiempo que el niño lleva con la correcta adaptación de sus prótesis). Para ello nos basaremos en observaciones directas, grabaciones… siendo la participación de la familia imprescindible. El tratamiento se basará en la habilitación de la prótesis y del lenguaje (ver tabla de tipos de tratamiento).

En aquellos niños que comienzan la escolarización o ya están escolarizados, la coordinación con los profesionales que le atienden a nivel escolar será importante para establecer objetivos, orientar respecto a ayudas técnicas y/o comunicativas… El aula introduce al niño en un ambiente ruidoso de forma continuada, por lo que será necesario tener en cuenta la situación espacial del niño en el aula, los recursos técnicos disponibles, otro tipo de ayudas… que le permitan la integración en el aula.

Los niños que por su pérdida auditiva pasan a ser portadores de audífonos para valoración de IC, necesitan de una estimulación de la audición y del lenguaje intensiva para poder decidir en un período aproximado de 6 meses si es o no necesario implantar. El proceso de estimulación tomará como partida las escalas de valoración del desarrollo del lenguaje estandarizadas que cada profesional crea oportunas para encaminar el trabajo hacia la habilitación de la prótesis y del lenguaje (ver tabla de tipos de tratamiento).

En la adolescencia, generalmente, la adaptación de los audífonos conlleva mayores problemas: estética, rechazo, expectativas… El tratamiento se plantea en base a la habilitación de la prótesis y la rehabilitación del lenguaje ampliando el abanico de emisores: ordenador, CD, MP3, teléfono fijo, móvil… con el objetivo de que la prótesis en vez de alejarles de los intereses propios de la edad los acerque. En estas edades es, si cabe más importante propiciar encuentros entre niños de edades similares y portadores de audífonos o realizar sesiones grupales. Esto ayuda a los adolescentes a identificarse con otros iguales, compartir experiencias y facilita la aceptación del problema.

Señalar que todos los materiales que se utilicen en una (re)habilitación logopédica han de cumplir una serie de requisitos:

- ✔ Han de ser elementos dinámicos, atractivos y motivadores, que capten la atención del sujeto.
- ✔ Se deben ajustar al ritmo evolutivo individual de cada uno.

- ✔ Han de permitir trabajar aspectos específicos y a su vez reforzar contenidos didácticos trabajados con otro tipo de recursos.

Es importante hacer hincapié en que, considerando que el lenguaje es el instrumento que mueve las funciones intelectuales superiores es muy importante que la prótesis esté correctamente adaptada y habilitada para conseguir un buen desarrollo de dicho lenguaje.

BIBLIOGRAFÍA

1. Angulo, A.; Blanco, J.L.; Mateo, F. (1997). *Audioprótesis: Teoría y práctica.* Barcelona: Masson.
2. Salesa, E.; Perelló, E.; Bonavida, A. (2006). *Tratado de Audiología.* Barcelona: Masson.
3. Cottin, G. Las sorderas infantiles. Tiempos Médicos, 332, (11:22). 1976.
4. Fry, G. J. El examen del audífono digital. *Auditio* [Revista electrónica], 202. Disponible en: http://www.auditio.com
5. Marco J. y Matéu S., Moro M., Almenar A., Trinidad G., Parente P. (2003). *Libro Blanco sobre Hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos.* Madrid: CODEPEH, Ministerio de Sanidad y Consumo.
6. Phonak . Guía de amplificación pediátrica. Disponible en: http://www.phonak-pip.es
7. http://www.dslio.com

C A P Í T U L O 9

ATENCIÓN TEMPRANA. INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA

Corina Ruiz Paredes
Asociación de padres de niños con déficits auditivos – APANDA (Cartagena)

Los Programas de Atención Temprana se definen como un conjunto de actuaciones, actividades y estrategias de estimulación que favorecen el desarrollo de las potencialidades del niño, proporcionándole las experiencias que éste necesita desde su nacimiento (*Libro Blanco de la Atención Temprana, Mayo 2000)*. Asimismo, tienen en cuenta a la familia y al entorno del niño, facilitándoles constante información, orientación y formación sobre el desarrollo de los mismos.

Estos programas se estructuran en base a *áreas del desarrollo* del niño: cognitiva, motora, lingüística, social y afectiva, consideradas éstas en el ámbito educativo (entendiéndose como algo que va más allá de lo curricular) y de rehabilitación, como la base para una atención integral.

Para cada una de dichas áreas se elaboran una serie de actividades programadas, con el objeto de desarrollar y estimular las capacidades afectadas y facilitar su adecuada maduración. En el caso del niño con sordera, nuestra atención prioritaria se dirigirá a la estimulación de las **Áreas Auditiva y Comunicativa,** ya que existe una estrecha relación entre la audición y el lenguaje, siendo la audición el medio fundamental de acceso al lenguaje oral, sin olvidar que a su vez el lenguaje contempla aspectos cognitivos, psicológicos, sociales, etc.

Las características de los Programas de Atención Temprana requieren que su aplicación sea lo más precoz posible ya que los primeros meses de vida son los más críticos para su desarrollo. Estudios recientes han demostrado que los niños diagnosticados antes de los primeros meses de edad y colocados los audífonos dentro de los tres meses posteriores a la identificación, presentan rendimientos significativamente mejores en el desarrollo del lenguaje que los identificados posteriormente. Y el diagnóstico hacia los seis meses de edad sólo puede llevarse a cabo con un programa de detección precoz. Estos programas de Atención Temprana también requieren que la estimulación se contemple dentro de un contexto rico y significativo con el fin de que el niño desarrolle las respuestas más adecuadas; así mismo, los estímulos que se aplican deben ser los más acordes a sus necesidades y, sobre todo, adaptados a las características del niño con el que estamos trabajando.

La intervención del niño con sordera en esta etapa, se ha modificado sustancialmente en esta última década, gracias a los programas como los de Detección Precoz, Atención Temprana Específica (a través del abordaje temprano de la familia con técnicas de comunicación que contemplen las peculiaridades y las necesidades tanto del niño como de su grupo familiar), la adaptación protésica temprana (audífonos digitales e implantes cocleares), hacen que hoy cambie sustancialmente la realidad de las personas sordas profundas. Actualmente los niños con sordera, en condiciones normales de atención e intervención, pueden adquirir un lenguaje oral funcional y los padres pueden contar con apoyos suficientes por parte de los profesionales implicados.

1. INTERVENCIÓN LOGOPÉDICA

A partir del primer diagnóstico y valoración del niño, se establece el pertinente programa individualizado de seguimiento o de tratamiento que dé respuesta adecuada a las necesidades detectadas. Las bases principales de nuestra intervención, son:

- La evaluación e intervención Interdisciplinar. Cualquier programa ha de ser desarrollado de forma coordinada por el equipo de profesionales que evalúan e intervienen con el niño y su familia.
- La intervención debe contemplar la globalidad del niño con sordera, considerándolo en las diferentes dimensiones de su crecimiento (afectivo, relacional, intelectual, motriz), y siempre abordada a través de situaciones motivadoras y lúdicas, partiendo de su propia iniciativa e interés.

– La participación de la familia, dándoles el apoyo, asesoramiento y la formación que necesitan.
– La aplicación de estrategias de (re)habilitación comunicativa y lingüística adecuadas a la edad y características del niño con sordera, con el objetivo de establecer una comunicación activa, y para que el niño pueda comunicarse de forma interactiva y funcional.
– El favorecer y estimular la percepción auditiva, aprovechando las prestaciones técnicas de los actuales audífonos y del implante coclear que, definitivamente han supuesto un cambio en la intervención de la discapacidad auditiva.

No hay duda que el niño desde que nace vive en un contexto eminentemente oral, donde personas, radio, televisión y otras mil y unas formas de interrelación, establecen los puentes verbales con él; al nacer debe recibir el "baño verbal" del ambiente social, que viene a ser el factor condicionante para la adquisición y desarrollo del lenguaje. Sin embargo, la decisión sobre el tipo de metodología e intervención a realizar, depende de la interacción compleja de múltiples factores que afectan a cada niño, a su familia y entorno.

Por lo tanto, la determinación de la modalidad comunicativa a utilizar por el niño con sordera, podría inicialmente ser asunto de reflexión. En la etapa que nos encontramos todavía pueden resultar algo contradictorias las alternativas de comunicación, pero deben ser pensadas teniendo en cuenta una amplia gama de metas comunicativas, académicas, y sociales. Pero si las posibilidades auditivas del niño, a través de audífonos o implantes cocleares son buenas, habrá que potenciar el habla y el lenguaje por medio de métodos/sistemas orales. Nuestra meta, en este caso, será alcanzar el uso total de la lengua oral para la comunicación y el aprendizaje.

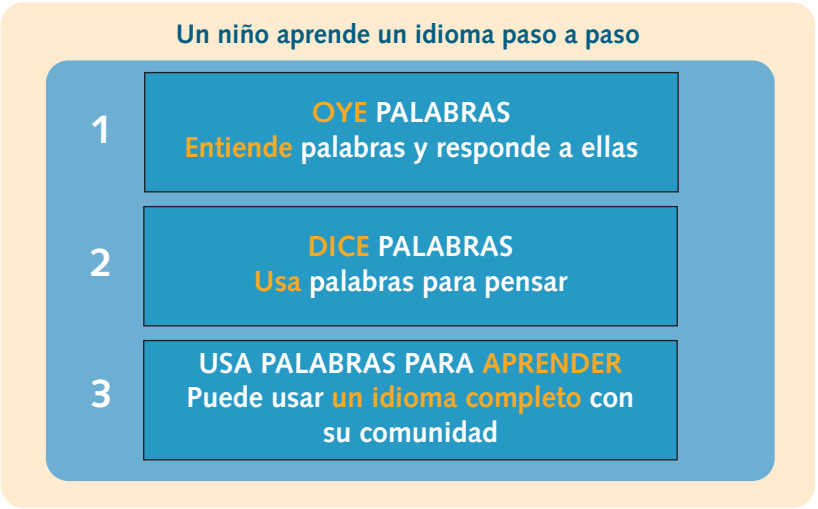
Inicialmente nuestro trabajo está basado en el uso de un enfoque que le brinde al niño con sordera apoyo a través de modalidades visuales (Gestos, Palabra Complementada), además de la lengua oral. De esta manera, el niño tendría un I*nput* a través de gestos acompañados de emisiones orales y a través de la Palabra Complementada**,** permitiendo visualizar los fonemas del habla, así empezaría a adquirir el lenguaje oral a través de la lectura labial. Mientras el *Output* puede ser el gesto, el gesto acompañado de emisión oral, o sólo la emisión oral (dependiendo del niño y sus características).

Justificamos este modelo de intervención logopédica convencidos de que el niño con sordera, actualmente, puede desarrollar un buen uso funcional del lenguaje oral para lograr, entre

otras cosas, un acceso a la lectura comprensiva. La lectura inicial, es una tarea exigente en habilidades de codificación y decodificación fonético-fonológica. Por lo tanto, se debe fomentar desde la etapa inicial una serie de habilidades lingüístico - auditivas que permitan posteriormente al niño, el establecimiento de una asociación fácil entre el símbolo gráfico y el fónico.

Normalmente el desarrollo del lenguaje, según los estudiosos, comienza a partir de la emisión de las primeras palabras, aproximadamente al año. Pero este desarrollo parte desde el nacimiento y de la comunicación que el bebé establece durante esos primeros meses de vida, con las cosas que le rodean y con las personas (principalmente los padres).

Este desarrollo, propiamente dicho del lenguaje, viene precedido de *conductas preverbales*, que son las que precisamente se desarrollan durante los primeros meses de vida y sientan las bases del posterior desarrollo del lenguaje.



Por lo tanto, el trabajo primordial en los primeros meses de vida del bebé sordo, será crear situaciones donde se desarrollen y estimulen los primeros intercambios comunicativos y sobre todo, orienten a las familias, facilitándoles instrumentos que ayuden a la aparición de pautas comunicativas adecuadas y favorezcan esas interacciones comunicativas, ya que desempeña, como hemos dicho, un papel fundamental en el desarrollo del lenguaje del niño: propiciar la atención, observar y escuchar cómo se comunica, fortalecer sus primeras respuestas o conductas de interacción social, respetar su silencio, seguir su iniciativa, imitar sus actos, interpretarlos, tomar alternativa de turnos, alargar las secuencias comunicativas, facilitar la anticipación, potenciar la capacidad de actuar con intención, favorecer el empleo de conductas comunicativas. Mediante formas de comunicación orales o gestuales, los padres pueden empezar a construir una comunicación satisfactoria. Imitarlas y repetirlas en diferentes contextos, permitirán al niño acceder a la comprensión y a la representación mental que propician esas interacciones; así lograremos acceder al simbolismo de la palabra.

La intervención en este periodo debe tener en cuenta la calidad de esas interacciones, fomentando la relación padres-niño y evitando la aparición de estilos inadecuados, con el objeto de lograr: (1) Que el adulto inicie actividades placenteras y a través de situaciones lúdicas para que el niño se sienta más motivado y reaccione mejor. (2) Desarrollar en los adultos habilidades de observación para interpretar sus señales. (3) Aumentar y mejorar la comunicación de la díada padres-hijo.

De esa etapa inicial, que se potencia en el entorno del hogar y la familia, pasamos a otra en la que potenciaremos principalmente el área lingüística y el área auditiva, que como hemos dicho, son los pilares de nuestra intervención en la Atención Temprana sin por supuesto, minimizar otras áreas importantes (afectiva, social, cognitiva, emocional).

1.1. Área Lingüística

- Estimulación y/o refuerzo de su balbuceo a través de juegos vocálicos y movimientos corporales (en este apartado, también trabajamos sonidos bucales como vibración de labios, chasquidos, gruñidos ....,). Es importante establecer las bases para buenos patrones de habla. Como resultado de todos estos ejercicios de balbuceos, que continúan bastante más allá de que el niño diga su primera palabra, va adquiriendo, en forma gradual y automática, el control de sus órganos del habla.

- Desarrollar la necesidad de comunicarse, favorecer situaciones donde se creen hábitos de expresión y estimule en el niño la necesidad de comunicar, por ejemplo, pedir algo: ponerle un objeto o juguete en un sitio visible pero no asequible, de manera que tenga que pedirlo. Igual se puede hacer en casa a la hora de comer, poner lejos el pan, el agua. Podemos utilizar material con expresiones muy cotidianas y que se irán adaptando a la competencia lingüística del niño.

- Estimulación lingüística de las emisiones vocálicas. Pasamos a las onomatopeyas de objetos y animales familiares para el niño. Para nosotros son muy importantes *las onomatopeyas* ya que son elementos lingüísticos basados en las oposiciones fonológicas de los sonidos del habla. Con la aplicación de las onomatopeyas, el niño es introducido en la fonología y la fonética (todos los músculos están siendo inducidos al juego por la práctica vocal), de forma lúdica, atractiva y eficaz, a la vez que introducimos al niño en sus primeros contenidos semánticos. Posteriormente, trabajaremos sus primeros cuentos y dramatizaciones por medio de dichas onomatopeyas.

De esos sonidos imprecisos iremos llegando a las palabras más cercanas del niño, haciendo más insistencia en la entonación y melodía que en la propia articulación de los fonemas. Podemos utilizar material de la Metodología Verbotonal, así como la aplicación de conceptos muy válidos de dicha metodología.

- Aprovechar sus emisiones espontáneas para estimularlas, interpretarlas al lenguaje correcto y por supuesto, agregar información. Nunca corregirle, en estos momentos no debemos centrarnos en la articulación correcta, nos interesa más una emisión con entonación más cercana a la real.
  Ir incrementando en cantidad y complejidad las vocalizaciones. Expandir el repertorio de sonidos vocálicos (vocales y consonantes) que el niño vaya produciendo. No "cortarnos" a la hora de emplear gestos: el niño necesita comprender lo que se le dice para él emplearlo más tarde.

- Primeras palabras. Comúnmente serán las palabras más utilizadas o las que son necesarias para el niño a su edad, por ejemplo: mamá, papá, agua, adiós, etc. Esas palabras vienen determinadas por la funcionalidad y por lo que el niño está interesado. Las introducimos a través de situaciones lúdicas y en contexto, potenciando las actividades con el juego simbólico, y contando con sus prótesis (audífonos y/o implante) o vibrotactiles, para mantener y reforzar dichas emisiones.
  No obstante, en un principio sus palabras serán imprecisas ("pa, pa, pa,.. papá") y sus gestos torpes, pero esos movimientos, en el inicio sin sentido, llegarán a ser comprensibles.
  Seguimos teniendo en cuenta: (1) El alabar las reacciones positivas que haga el niño frente a las estimulaciones verbales, siempre utilizando refuerzos positivos. (2) El área auditiva y lingüística están íntimamente unidas y las actividades deben estar relacionadas, es decir, cualquier expresión vocálica o lingüística que emita el niño, debe ser trabajada auditivamente.
  A estas edades se comienza a elaborar un cuaderno o libreta para cada niño. En ella se anota lo que se está trabajando y los materiales que utilizamos; se usa como puente entre la familia, escuela infantil y logopeda. Sirve como registro, material de lectura, repaso de conceptos, vocabulario, (con fotos, dibujos o láminas recortadas de revistas, -material gráfico-), expresiones funcionales, etc..., es decir, todo el contenido lingüístico que se esté trabajando con el niño a partir de las vivencias cotidianas que se producen en casa ("ir de compras") o en el lugar de la intervención ("la logopeda se ha cortado el pelo"). De esta manera, se establece un vínculo diario con la familia. En casa pueden realizar actividades afines (jugar con el niño a nombrar las cosas) y en la escuela infantil conocer los contenidos lingüísticos del niño.

1.2. Área Auditiva

Partiendo de la premisa de que la mayoría de los niños sordos tienen restos auditivos aprovechables y las prótesis auditivas con las que contamos son cada vez más potentes, nuestro objetivo inicial será potenciar y usar dichos restos buscando ambientes y situaciones ricas y estimulantes, con el fin que el niño pueda desarrollar las habilidades auditivas y del lenguaje. Los ejercicios auditivos se enmarcan siempre en el juego y en situaciones comunicativas e integradas en la rutina del día a día.

1. Descubrimiento del mundo del sonido: *Los objetos y personas que nos rodean pueden producir sonidos*. El objetivo es desarrollar en el niño la capacidad para responder a la presencia o ausencia de sonido (sonido/silencio).

   Es interesante esta fase con el fin de estimular y condicionar al niño a responder a las pruebas auditivas, intentando completar su estudio audiológico, en el que se busca principalmente acercarse al umbral auditivo.

   Centraremos la atención del niño en los estímulos sonoros, como puede ser un sonajero o un muñeco sonoro. Incitamos al niño a que atienda al estímulo sonoro ("¿Dónde está?. Escucha, ¡muy bien!, lo oigo"). Siempre trabajaremos con apoyo visual, para ir retirándolo posteriormente. Con los más pequeños, las respuestas ante el estímulo sonoro serán muy variadas, pero estaremos alertas ante cualquier cambio de expresión, movimiento de brazos y piernas, pararse o estarse quieto, hacer un sonido, sonreír, girarse, sorprenderse, abrir mucho los ojos o parpadear, etc.

   Tendremos en cuenta el contexto o situación que vamos a trabajar: a) en situación de alerta, el niño sabe que se va a producir sonido y b) en situación espontánea, cuando el niño no está pendiente de si se oye o no se oye. Otros aspectos a tener en cuenta: si el niño tiene atención selectiva al sonido y si busca y/o localiza el sonido.

2. Discriminación: *Los sonidos no son iguales*. El objetivo es percibir semejanzas y diferencias entre dos o más sonidos. Dada la dificultad que conlleva estos conceptos y, sobre todo, en esta etapa de nuestra intervención, esta actividad la enfocamos en la adquisición por parte del niño con sordera de las características del sonido y sus cualidades sonoras: muchos-pocos, largo-corto, fuerte-flojo, grave-agudo, ...

Jugamos con dos sonidos diferentes haciéndolos sonar separadamente para que el niño reconozca el sonido de cada uno. Le ayudamos a que él haga sonar los juguetes. Estimularemos la "*actitud de escuchar*", llevándose el objeto a la oreja y esperando a que suene; recordar siempre que no se debe mostrar el juguete al niño hasta que no se haya conseguido captar su atención. Podemos intercambiar los roles, hacer que él sea el que manipule los sonidos y nosotros los que respondamos. Esto les motiva mucho.

3. Identificación de sonidos: *¿Qué sonido oigo?*. El objetivo, tras haber trabajado las cualidades básicas del sonido, es el de identificar ahora, cuál es cada uno de los sonidos que presentamos.

   Podemos utilizar las onomatopeyas o palabras de su vocabulario, pero que sean bien contrastadas ("cuá/muu"). A la vez jugaremos con un pato y una vaca, mientras el niño va manipulando cada uno de los animales, los vamos nombrando. Después se los vamos mostrando de uno en uno y los nombramos. Y por último y sin apoyo visual los nombramos de forma clara y lenta para que los identifique. Iremos aumentando el número de onomatopeyas conforme el niño vaya realizando bien la actividad. Esta misma actividad se va haciendo con el vocabulario que posee; si no es capaz de repetir la palabra, basta con que la señale o muestre el objeto.

   Las actividades deben adaptarse al nivel alcanzado por el niño. Esto significa que hay que respetar el desarrollo evolutivo, no forzarlo. No se le debe exigir algo para lo que no esté preparado.

4. Comprensión: *¿Qué te he dicho?.* Se trata de la capacidad para comprender el significado del lenguaje, responder a preguntas o participar activamente en una conversación.

   Esta es la etapa superior del desarrollo auditivo, sólo nos quedaría trabajar el Nivel Alto de Comprensión, que implicaría un desarrollo gramatical perfecto y otro tipo de aprendizajes (memoria, comprender la situación, ..) y que por edad, todavía no estarían desarrollados y al que por el propio déficit, no podrían llegar todos los niños con sordera profunda. En el caso de los niños implantados y en condiciones óptimas, sí que llegarían a esta etapa.

1.3. Ritmos

La actividad rítmica es una de las formas más efectivas para lograr que el niño con sordera disfrute de la interacción social y comparta una serie de actividades de grupo en las que puede expresarse junto a otros niños. La utilización del ritmo en el movimiento da lugar a una mejor coordinación motora y corporal, una aptitud y desenvoltura del equilibrio y control postural, así como una rehabilitación de la organización motriz.

A través de la estimulación auditiva, el niño con sordera podrá percibir el ritmo que es la base fisiológica para la adquisición del habla y de los parámetros del sonido. Las relaciones entre la música y el ritmo fonatorio son fundamentales en la intervención con los niños con sordera.

La conexión entre los elementos prosódico y rítmico y su práctica mejorará no sólo la expresión verbal sino también los ritmos inadecuados y los defectos de articulación. Cuanto más temprano comencemos con ello, más efectivos serán los resultados. Por su importancia en nuestro programa de trabajo, hemos incorporado la actividad de Musicoterapia para los niños sordos.
Empezaremos con balanceos como primer ritmo, juegos rítmicos con movimiento, con desplazamiento: diferentes tipos de marcha, la producción de vibraciones, vivencias corporales de sonidos (“zzz”), sonidos diversos, expresiones corporales, juegos de ritmo con instrumentos, emisión de voz, gráficas de sonidos, descubrir movimientos lentos, fuertes, pesados, livianos, continuos, discontinuos, ... etc. Intervienen la lectura labial, atención, concentración, coordinación, ritmo...

Son interesantes los cuentos acompañados de láminas de colores y juegos rítmicos y asociativos. Ejemplo: pom – pom – plá , (tambor-tambor-palmada). Mucho valor tiene la actividad de Ritmo Musical del Método Verbotonal.

2. EVALUACIÓN

Las evaluaciones forman parte del proceso de intervención de forma continua; es preciso realizar exploraciones del perfil auditivo, comunicativo y lingüístico del niño con sordera a medida que se van cumpliendo los objetivos del proceso de intervención. A partir de esa Evaluación Inicial, realizamos evaluaciones de seguimiento para ir observando su evolución y si realmente va siendo efectiva la intervención programada; de ahí la relación existente entre ellas. No hay programa de Intervención si no va precedido y guiado por la Evaluación.

¿Qué vamos a evaluar en el niño con sordera a estas edades?

– Las habilidades auditivas (la habilidad del niño para detectar e identificar sonidos del entorno, la aportación de la prótesis en la detección, la identificación del sonido, etc.).
– Los aspectos comunicativos (la modalidad comunicativa, la intención comunicativa, el nivel simbólico, etc.) y lingüísticos (nivel fonológico, morfosintáctico y léxico-semántico).

¿Qué evaluar?	Herramientas
- Interacciones comunicativas bebé-adulto - Aspectos auditivos - Aspectos comunicativos y lingüísticos	- Cuestionarios y Protocolos de observación. - Escalas de Desarrollo - Pruebas estandarizadas - Protocolos específicos

El evaluar la comunicación en este etapa preverbal del niño, significa evaluar las propias interacciones, es decir, las manifestaciones comunicativas y lingüísticas que realizan los interlocutores protagonistas de la actividad conjunta (el adulto y el niño), por lo que es compleja la valoración en este sentido, aunque han sido y son muchos los estudios realizados en esos últimos veinte años [Ej. Silvestre, N. & Confederación Española de Familias de Personas Sordas (2008): Estudio-Investigación. Interacciones comunicativas entre padres/madres e hijos/as con sordera. La comunicación entre madres oyentes y niños/as con sordera de 1 a 7 años de edad (2ª ed.). Madrid, FIAPAS (2010)].

No obstante, por su indispensable valor, se utilizan ***cuestionarios y protocolos de observación,*** que nos permiten conocer el comportamiento auditivo y verbal del niño en situaciones cotidianas, reflejar las etapas más importantes de dicho comportamiento prevebal y verbal, darnos una estimación de la competencia que posee y las habilidades del adulto con el que interactúa; la desventaja es la subjetividad de dichos formatos. Existen diversos cuestionarios, entre ellos cabe anotar los usados en el Programa "Algo que decir" de A. Juárez y M. Monfort.

Las ***Escalas de Desarrollo*** nos aportan información sobre el rendimiento auditivo y/o lingüístico del niño. Se evalúan los aspectos evolutivos que nos interesan valorar y que debería cumplir el niño sordo según su franja de edad.

- Escala Reynell de desarrollo del lenguaje, valora de una forma rápida la comprensión y expresión del lenguaje.
- MacArthur. Inventario del desarrollo Comunicativo, diagnostica las dificultades del lenguaje. Cuestionario para padres.
- Escala de Desarrollo Brunet Lèzine-R, evalúa el nivel de desarrollo global del niño.
- Escala Bayley de Desarrollo Infantil, evalúa el desarrollo mental y psicomotor.
- Inventario de Desarrollo Battelle, evalúa las habilidades del niño en las distintas áreas de desarrollo.
- Guía Portage: Comprende cinco áreas de desarrollo (socialización, autoayuda, cognición, lenguaje y desarrollo motriz.) más una sección sobre cómo estimular al bebé.

Existe otro material basado en el establecimiento de la línea base en el que se encuentra el niño con sordera en su desarrollo comunicativo. Se trata del *PALS (Perfil actual de habilidades lingüísticas)* desarrollado por el Programa de Implantes Cocleares de Nottingham, en el que se recoge la comunicación del niño, el ritmo de adquisición y se establece el periodo en el que se encuentra: preverbal, transicional (adquiriendo la habilidad aunque con retraso o no de forma constante) y lenguaje funcional. Las habilidades a observar son: las de comunicación diaria, las receptivas, expresivas, voz y habla. Muy válido para los candidatos a implante coclear.

***Herramientas Específicas Auditivas**, nos* sirven para disponer de información sobre las respuestas del niño al sonido, atención que le presta, discriminación e identificación de los estímulos sonoros, rendimiento de las prótesis auditivas, eficacia con la que percibe el habla y progresos que va realizando.

- MAIS, escala de integración auditiva, (Robbins, 1991).
- ESP, test de percepción temprana de la palabra (Mong y Geers, 1989).
- Test de identificación de Vocales y Consonantes (Huarte, 1996).
- Prueba de Valoración de la Percepción auditiva (Gotzens y Marro, 2001).
- ELF, cuestionario para evaluar el uso funcional de la audición en niños (Karen L. Anderson. Phonak, 1998).
- Escala de Rendimiento Auditivo de Nottingham, desarrollada por el Programa Pediátrico de Implantes Cocleares de la Universidad de Nottingham.

***Pruebas Estandarizadas del Lenguaje**:* nuestro principal interés está en evaluar las consecuencias que la deficiencia auditiva tiene en la comprensión y expresión del lenguaje oral del niño sordo. Por supuesto que ese interés debe ampliarse en valorar también, la intención comunicativa, las funciones comunicativas puestas en marcha, el tipo de comunicación que emplea..., es decir, las distintas modalidades de interacción que el niño utilice, etc. (Tener en cuenta que la mayoría de las pruebas estandarizadas específicas del lenguaje que hay en el mercado, están destinadas a la población oyente).

- PLON, test de cribado sobre el desarrollo comprensivo y expresivo del lenguaje oral.
- Test ILLINOIS (ITPA), identifica las dificultades específicas que intervienen en los procesos del lenguaje.
- ELCE, valora los aspectos del lenguaje expresivo y comprensivo muy detalladamente.
- Test de vocabulario PEABODY, evalúa el léxico del niño.
- Desarrollo de la morfosintáxis (TSA), está indicado para evaluar el componente morfosintáctico del lenguaje.

Otras herramientas de Evaluación:

- **Protocolos Logopédicos específicos**: En muchas ocasiones, es el propio logopeda el que elabora un protocolo sobre el análisis de muestras del lenguaje del niño sordo. En estos casos es conveniente evaluar: los procesos fonoarticulatorios, tanto la pronunciación (agilidad con la que maneja los órganos, facilidad con la que imita, fonemas que posee, omite o deforma, posición dentro de la palabra en la que distorsiona cada fonema) como la inteligibilidad en situaciones cotidianas. Así mismo, se obser-

varán los aspectos suprasegmentales: entonación, ritmo, intensidad, acentuación; la predisposición a la lectura labial, etc. Los aspectos pragmáticos, la adecuación a la situación y al contexto, la inteligibilidad y la eficacia del mensaje, las funciones del lenguaje que posee, etc.

– No olvidaremos el **desarrollo cognitivo**, fundamental para determinar el ritmo del desarrollo del lenguaje incluyendo los prerrequisitos cognitivos. La evaluación de la conducta cognitiva se puede realizar mediante tests estandarizados de inteligencia y/o mediante otros procedimientos no verbales.

BIBLIOGRAFÍA

1. CALVO, J. C. Y MAGGIO DE MAGGI, M. Audición infantil. Marco referencial de Adaptación Audioprotésica infantil. Barcelona, Clipmedia Ediciones. Phonak (2003).
2. CANDEL, I. Programa de atención temprana. Intervención en niños con síndrome de Down y otros problemas de desarrollo. CEPE: Madrid. (2007).
3. FIAPAS (Jáudenes, C. et ál.) (2004): Manual Básico de Formación Especializada sobre Discapacidad Auditiva. (4ª ed.). Madrid, FIAPAS (2010).
4. GALVÁN-BOVAIRA, M.J.; GRÀCIA, M.; DEL RÍO, M.J.. Una propuesta de Evaluación de las Interacciones comunicativas madre-hijo: La prueba Mother-Infant Communication Screening (MICS). Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología, 2002, nº 1, 15-23.
5. GORTÁZAR DÍAZ, M. Indicaciones prácticas para la elaboración de un programa de intervención temprana del lenguaje. Servicio de Atención Temprana de Lebrija (Sevilla), 2006.
6. HUARTE, A., MANRIQUE M., JUAN, E. Métodos de Evaluación y Resultados. COMENIUS 2.1 ACCIÓN. Cualificación de personal educativo para niños con trastornos auditivos (QESWHIC). Carta de Estudio 11, (2003).
7. JAN PEPER, J. y WEITZMAN, E. Hablando nos entendemos los dos: Una guía práctica para padres de niños con retraso del lenguaje. Autor Manolson, Ayala. Editor: The Hanen Center, Toronto, Canadá, 2007. En español: Entha Ediciones
8. JUAREZ, A., MONFORT, MARC. Algo que decir. Entha Ediciones. Madrid (2001)
9. VVAA. Manual Técnico para la utilización de la Guía para la Valoración Integral del niño con discapacidad auditiva. CEAF, Real Patronato sobre Discapacidad, Polibea SL. Madrid (2007).
10. RUIZ PAREDES, C. La Atención Temprana del niño sordo, en *La Discapacidad Auditiva. Un modelo de educación inclusiva*, Ed. Edebé, Colección Innova, Barcelona (2008). Págs. 117-126.
11. Silvestre, N. & Confederación Española de Familias de Personas Sordas (2008): Estudio-Investigación. Interacciones comunicativas entre padres/madres e hijos/as con sordera. La comunicación entre madres oyentes y niños/as con sordera de 1 a 7 años de edad (2ª ed.). Madrid, FIAPAS (2010).
12. VVAA. Manual Técnico para la utilización de la Guía para la Valoración Integral del niño con discapacidad auditiva. CEAF, Real Patronato sobre Discapacidad, Polibea SL. Madrid (2007).

C A P Í T U L O 10

ATENCIÓN TEMPRANA. ATENCIÓN Y APOYO A LA FAMILIA

Carmen Jáudenes Casaubón
Confederación Española de Familias de Personas Sordas – FIAPAS (Madrid)

1. IMPACTO DE LA DISCAPACIDAD EN LA FAMILIA[1]

La discapacidad desencadena reacciones de adaptación interconectadas, que van más allá de la función que está afectada y de la propia persona que presenta esa discapacidad, para llegar a afectar también al entorno en el que vive, influyéndolo y siendo, a su vez, influido por dicho entorno (Sorrentino, 1990).

Estas reacciones pueden ser identificadas como *un sentimiento de trastorno de la interacción* entre la persona que tiene la discapacidad y sus familiares, una *sensación de desorientación*, que la relación con los profesionales no siempre hace desaparecer, un *sentimiento de amenaza* por la pérdida de equilibrio sistémico ante las presiones internas y lo que se vive como "agresión" desde la misma discapacidad, y las implicaciones sociales y laborales que lleva consigo (Ríos González, 1994).

La exigencia de un esfuerzo complementario (económico, de tiempo de dedicación, de rápida toma de decisiones, etc.) para la atención al hijo con discapacidad es uno de los factores que pueden incidir sobre la disfuncionalidad de la familia ante la presencia de una discapacidad. Por otra parte, la familia puede sentirse desbordada, pues su vida transcurría de una forma más o menos organizada y, ahora, la actividad se multiplica e irrumpen en su día a día un gran número de profesionales que les aconsejan lo que tienen y lo que no tienen que hacer.

La familia, después de la confirmación del diagnóstico de su hijo, entra en un periodo de gran vulnerabilidad, no sólo por el esfuerzo que supone la atención al hijo con discapacidad, sino porque, además, deben afrontar el proceso de *duelo* ante el hijo al que han de aceptar con su discapacidad y, también, con toda su potencialidad de desarrollo.

A través de la elaboración del "duelo", y teniendo en cuenta la individualidad del desarrollo emocional de cada uno de los miembros de la familia (niños, adolescentes, jóvenes, adultos) y el tipo de vínculo que establecen con la persona con discapacidad (hijo, cónyuge, padres, etc.), para la familia es posible enfrentarse y abordar la nueva situación. A ello contribuirá tener un conocimiento exacto del diagnóstico y conocer, al menos de manera aproximada, el pronóstico evolutivo. En este proceso muchas familias se fortalecen, reelaborando el proyecto de vida común.

En definitiva, ni siempre, ni necesariamente, ante la presencia de una discapacidad, el proceso de reajuste en un sistema familiar –incluso aún cuando genere un conflicto– dará lugar a una situación disfuncional, ni será objeto de una atención terapéutica. Si bien el apoyo emocional, la orientación y determinadas condiciones en el acceso a la información, tanto por lo que respecta al fondo de la misma como a la forma y momento en que se transmite, son elementos que coadyuvan en el restablecimiento de la dinámica familiar más positiva y proactiva respecto a las actuaciones que la familia tendrá que emprender e integrar en su dinámica cotidiana, particularmente, en el caso de los padres respecto del hijo con discapacidad[2].

2. IMPACTO DE LA DISCAPACIDAD AUDITIVA EN EL NÚCLEO FAMILIAR

2.1. La discapacidad auditiva[3,4]

Partiendo de que la audición es la vía principal a través de la que se desarrolla el lenguaje oral y que, además, por fundamental, constituye un importante vínculo de unión con el entorno físico y social, debemos tener presente que cualquier trastorno en la percepción auditiva, a edades tempranas, afectará al desarrollo lingüístico, cognitivo, afectivo y de aprendizaje y, consecuentemente, a la inclusión e integración familiar, educativa y sociolaboral de la persona sorda.

Las consecuencias de una sordera, particularmente en el caso de las sorderas profundas prelocutivas (es decir, presentes antes de la adquisición del lenguaje) son diversas. De hecho, la falta de audición supone una serie de consecuencias que van desde un retraso variable en el desarrollo del pensamiento lógico, que depende de la competencia lingüística alcanzada (Marchesi, 1987), a la afectación de los procesos de memoria que desencadenan determinadas actividades cognitivas, como la lectoescritura, herramienta fundamental de acceso al aprendizaje autónomo (Conrad, 1979; Harris y Beech, 1995; Silvestre, 1998; Torres, 1998; Alegría, 1999; Silvestre y Ramspott, 2002; Torres y Santana, 2004; Villalba, Ferrer y Asensi, 2005; Torres, Moreno-Torres y Santana, 2006; Jáudenes et ál., 2007).

La sordera, por tanto, no sólo implica un problema de comunicación**,** sino de lenguaje, ya que el déficit en el acceso a la estimulación auditiva afecta al desarrollo del lenguaje oral (hablado y escrito) y a otras habilidades cognitivas que derivan de aquélla.

En consecuencia, es fundamental facilitar el acceso al lenguaje oral en las primeras edades ya que, de lo contrario, no podrán desarrollarse determinados procesos cognitivos complejos, de carácter generativo, como la lectoescritura, que se basan en determinados aspectos lingüísticos. Esto es debido a la existencia de un período sensible para el desarrollo del lenguaje oral, entre los 0 y los 3 años, en el que se adquieren de manera espontánea componentes básicos de la lengua oral, como la fonología y la morfosintáxis (Yoshinaga-Itano, Sedey, Coulter & Mehl, 1998; Yoshinaga-Itano, Coulter & Thomson, 2000, 2001).

Es el entorno familiar el que permite la inmersión en el "baño lingüístico" (Alegría, J.) necesario para que tenga lugar el aprendizaje incidental (McConkey & Robbins) a través del cual

el niño adquiere y se apropia, de forma espontánea, de los componentes lingüísticos necesarios para el desarrollo posterior de la lengua oral. Por otra parte, la exposición precoz, sistemática y funcional del niño con sordera a la comunicación oral durante los primeros años de vida hace posible que esa adquisición y desarrollo del lenguaje oral se produzca de manera más natural y con menor esfuerzo[5].

2.2. Necesidades de las familias[6]

El conocimiento de la discapacidad auditiva produce en los padres reacciones de inquietud y desorientación ya que, por un lado, tienen que adaptarse a una situación ni prevista ni deseada, que les llena de incertidumbre acerca del futuro de sus hijos y, por otro, se enfrentan con un problema para el que, en la mayoría de los casos, no tienen ninguna información ni preparación. Es conveniente recordar que en el 95% de los casos de las personas con sordera sus padres son oyentes[7]. La ansiedad, combinada con la falta de información, puede incluso llevarles a adoptar comportamientos contraproducentes.

Sin embargo, la posibilidad de reducir al máximo las consecuencias negativas que pueda tener la discapacidad auditiva sobre el desarrollo y la construcción de la personalidad depende, en su mayor medida, de la capacidad de las familias para implicarse en su proceso habilitador y educativo y para adaptarse a las peculiaridades que genera la falta de audición, tanto en la vida cotidiana como en el desarrollo de sus aptitudes y capacidades y en la evolución del niño y del joven sordo como persona independiente y autónoma.

FIAPAS, en colaboración con la empresa Ipsos-Eco Consulting, realizó entre 2004/2005, un Estudio Sociológico con objeto de conocer las necesidades y demandas de las familias con personas con discapacidad auditiva, que aporta datos de gran relevancia[8,9].

Así, del análisis de los datos recogidos de las casi 600 familias participantes en dicho Estudio, se destaca que entre las **principales dificultades,** a las que han tenido que hacer frente los padres y las madres en los primeros momentos tras conocer el diagnóstico, se encuentra el hecho de **asumir la noticia** de la sordera de su hijo y la **falta de información** de la que disponen.

De las respuestas de las familias encuestadas se concluye asimismo que:

- Las **fuentes de información** más reconocidas por las familias son: las asociaciones de padres de sordos, los logopedas y los médicos otorrinos.
- El **profesional más reconocido** por las familias y mejor valorado es el logopeda (con más del 66% de menciones). A continuación, el médico otorrino y el audioprotesista.
- Las **demandas** más mencionadas **en relación con la atención recibida** de los profesionales relacionados con su hijo sordo son: mayor calidad en la formación de los profesionales y de la atención recibida, mayor acceso a información asequible para las familias y coordinación interdisciplinar en el seguimiento.

Se evidencia, por tanto, la necesidad de las familias de recibir, de forma coordinada, información y apoyo especializado que les permitirá, por un lado, ejercer el papel singular que, en este caso, les corresponde respecto a la salud y la educación de sus hijos con sordera y, por otro, restablecer la dinámica familiar que se ha visto alterada por la presencia de la discapacidad en uno de sus miembros.

Por ello, las familias necesitan esta atención especializada no sólo en los primeros momentos, tras recibir el diagnóstico, o durante la infancia de sus hijos, sino a lo largo de todo el itinerario de desarrollo de éstos con el fin de tomar las decisiones que consideren más adecuadas respecto al conocimiento del diagnóstico, la interacción comunicativa, la escolarización, la adolescencia, la preparación para la vida laboral, etc. Y, al mismo tiempo, ir reajustando las interacciones en función de sus necesidades específicas, personales y evolutivas, así como de las circunstancias de cada familia.

No podemos eludir como hecho fundamental –experimental y científicamente probado– que la familia es el más natural y eficaz estímulo psicológico y didáctico de la persona con discapacidad en las edades más genuinamente educativas y formativas, insustituible en las edades tempranas, y es, asimismo, motor esencial para su inserción laboral y social (Jáudenes, 1984)[10].

La actitud familiar[11], bien sea de carácter más promotor de la autonomía y/o más protectora, aparecerá como uno de los factores más decisivos en la vida de las personas sordas, siendo el principal elemento configurador de la personalidad y de la actitud vital.

3. VALORACIÓN Y DIAGNÓSTICO DE NECESIDADES Y DE LA SITUACIÓN FAMILIAR[1,12,13]

Todo programa de intervención familiar debe partir de un proceso de valoración y diagnóstico. Este proceso enfrenta a la familia a la gestión de sus propias emociones, sentimientos y expectativas respecto de la sordera de su hijo, la capacidad de comunicación, su futuro escolar, sus posibilidades de inclusión en todos los ámbitos personales y sociales…

De ahí que la evaluación de necesidades de la familia de un niño sordo y la valoración de la situación familiar se sitúe en un continuo que va desde la aplicación de pruebas, de carácter tanto objetivo como subjetivo, que aportan datos sobre dicha situación, al establecimiento de programas de seguimiento, orientación y participación familiar en el propio proceso de intervención logopédica y educativa que afecta a su hijo sordo. En este caso, conocer las variables estructurales y personales que influyen en las estrategias de comunicación y en las formas de interacción, así como las características de la interacción comunicativa que se produce en el seno familiar, se revela como un factor determinante para establecer los criterios que han de regir el programa de orientación y apoyo a cada familia.

Existen **instrumentos de valoración** que permiten recoger información de interés con el fin de evaluar y analizar la situación familiar (fase evolutiva de la familia, estructura relacional, etc.). Además de obtener, a través de ellos, información general facilitada por los padres en relación con la actitud y la actividad cotidiana de la familia, conocer los sucesos del entorno familiar más cercano, identificar los estilos de comunicación de la interacción padres/hijo sordo, así como los recursos de apoyo con que cuenta la familia.

Entre estos instrumentos de valoración podemos señalar:

- **Entrevistas y cuestionarios**, que a través de una observación planificada, aunque también de otra más informal y espontánea, aportan datos que se integran en el proceso de valoración subjetiva.

- **Cuestionarios y pruebas estandarizadas**, dirigidas a:
  – la medición del *índice parental de tensión*[14], y de la percepción de estrés tanto por parte del padre como de la madre ante la nueva situación,

– el conocimiento de las *características socioambientales de las familias*[15], que nos aporta datos acerca de su estructura básica, de las relaciones interpersonales y de los aspectos más relevantes del desarrollo de la familia como núcleo y de sus miembros,
– la valoración empírica de la *cohesión y adaptabilidad del sistema familiar*[16,17], como dimensiones básicas del funcionamiento familiar que aportan información sobre la denominada *salud familiar*, y
– la valoración de la *situación afectiva del niño*[18], a través de la identificación de las vivencias conflictivas y las dificultades que guardan relación con su adaptación al medio familiar, de la jerarquía relacional y de los estamentos socioculturales dentro de la familia.

El estudio, promovido por FIAPAS, sobre interacciones comunicativas entre madres e hijos sordos menores de siete años[20] nos aporta datos importantes que, nuevamente, ponen de manifiesto ese cambio que venimos señalando que se ha producido entre la población con sordera.

Este trabajo nos muestra cómo las implicaciones de la sordera se han modificado sustancialmente gracias a la atención temprana, con intervención logopédica precoz, y a la avanzada tecnología protésica, propiciando un desarrollo socioemocional muy normalizado. La vivencia de la sordera del hijo con niveles de estrés igualmente normalizados, influye sobre el estilo comunicativo generando patrones de comunicación muy diferentes que, entre otras características, se muestran con una dinámica de comunicación más ágil, en la que sigue primando la iniciativa materna pero ésta se manifiesta con menos afán didáctico, siguiendo los intereses del niño y mostrando menos ansiedad por "enseñar" lenguaje. Al mismo tiempo que, en esta interacción, se demandan respuestas verbales, con preguntas abiertas, no dirigistas y con refuerzos conversacionales en diálogo abierto, sin canalizar las respuestas.

Como consecuencia de todo ello, se pone de relieve la necesidad de contar con profesionales y estructuras que sepan gestionar y manejar con eficacia esta nueva situación y todos los recursos hoy al alcance de los niños sordos y de sus familias. Y hacerlo en una **planificación conjunta interdisciplinar y multisectorial** que responda a las necesidades que surgen de una situación de interacción y socioafectiva normalizada, aunque singularizada por la presencia de la discapacidad auditiva pero que, en todo caso, rompe con los patrones actitudinales y de comunicación conocidos hasta ahora.

4. PROGRAMAS DE ORIENTACIÓN Y APOYO A LAS FAMILIAS[1,6,13]

En definitiva, en el caso de la discapacidad auditiva, tanto desde el punto de vista del diagnóstico precoz, como de los apoyos y recursos que las familias desarrollen para ayudar a su hijo o hija con sordera, **la familia** emerge como una **variable decisiva** a la hora de que la persona sorda cuente con el grado de autonomía personal y de recursos suficientes para su más plena integración. Ningún especialista, ningún organismo o entidad externa puede sustituir a la familia en el ejercicio de sus derechos y obligaciones, ni como entorno transmisor de valores e identidad.

Pero, al mismo tiempo, los padres de los niños con discapacidad auditiva tienen que llegar a la convicción de que pueden cumplir ese papel con ellos igual que con sus otros hijos oyentes, si los tienen o si los tuvieran. Además de esa convicción, deben disponer de los conocimientos y de las habilidades necesarias para hacerlo dentro del marco peculiar de interacción que condiciona la discapacidad auditiva y sus consecuencias sobre el ritmo y características del desarrollo.

Es por lo tanto indispensable que los profesionales encargados de la salud y educación de los niños con deficiencias en su audición asuman la responsabilidad de informar y formar a sus familias con el doble objetivo de:

– evitar o reducir las posibles respuestas inadecuadas, y
– proporcionar a las familias las herramientas necesarias para asegurar una calidad suficiente de interacción comunicativa que les permita cumplir su papel de padres a todos los niveles: afectivo, social, cultural, moral.

Por todo ello, la respuesta a las **necesidades básicas**[20] que plantean las familias debe centrarse en ofrecer tanto orientación y apoyo en relación con el restablecimiento de la dinámica familiar, como información, formación y recursos que estimulen y favorezcan la interacción comunicativa con sus hijos sordos.

En síntesis, se trata de contar con[6]:

- **Acogida y Apoyo psicológico y emocional** para superar los problemas emocionales y de desajuste personal y familiar ante la presencia de la discapacidad auditiva en uno de sus miembros, y que les ayude a realizar el largo proceso de adaptación a una nueva realidad.

En esta función no intervienen sólo los especialistas, sino otros agentes como las Asociaciones de Padres, en las cuales sus miembros más experimentados desempeñan un papel fundamental de cara a los recién llegados.

- **Información y Formación** para asumir sus derechos y responsabilidades como padres y madres de un hijo con discapacidad auditiva, e involucrarse activamente en su proceso educativo y habilitador.

  La información que se proporcione debe ser actualizada y objetiva, suficientemente amplia y precisa, sobre la deficiencia auditiva y sus consecuencias: esa información debe ser veraz, por supuesto libre de prejuicios y lo más independiente posible de las diversas corrientes existentes en la educación de las personas con sordera. Debe combinar las informaciones que provienen del campo de la medicina, de la psicología del desarrollo, de la educación y de la sociología.

  La formación y la preparación de las familias abarca una gran cantidad de aspectos y, aún siendo fundamentales los aspectos de comunicación y lenguaje, no se pueden reducir exclusivamente a ellos. Se deben preparar estructuras de acogida y formación donde las familias puedan recibir consejos y orientaciones sobre las formas de enfrentarse a los problemas habituales en la educación de los hijos, dentro del marco peculiar de la deficiencia auditiva.

- **Estímulo y Motivación** para la implicación y la participación de las familias en las estructuras administrativas, institucionales y sociales existentes y que guardan relación con la discapacidad del hijo, no como meros espectadores o clientes, sino como miembros y participantes activos, capaces de ejercer sus derechos como interlocutores primeros en todos los aspectos relacionados con la educación y la integración de sus hijos sordos.

  Un programa efectivo de orientación familiar debe tener en cuenta las características de las familias a las que se dirige y su variable capacidad para incorporar determinadas informaciones, asumir ciertas responsabilidades e integrar nuevos aprendizajes. De la misma forma que no hay dos niños iguales, tampoco hay dos familias iguales. Por otra parte, y en la medida de lo posible, la orientación familiar no debe limitarse únicamente al padre y a la madre, sino abrirse al resto de la familia y allegados y entroncarse con todos los programas de sensibilización dirigidos al conjunto de la sociedad.

En definitiva, y con el fin de brindar a las familias de personas con discapacidad auditiva la respuesta a sus necesidades y demandas prioritarias, es preciso disponer de[6]:

- **Profesionales específicamente preparados**, debidamente cualificados y titulados, capaces de responsabilizarse de la atención directa a la persona con discapacidad auditiva y de ofrecer también a las familias acogida, información, orientación, recursos formativos, motivación y apoyo.

  Capaces, por otro lado, de hacerlo en las mejores condiciones de objetividad, claridad, respeto… sin pretender en ningún momento sustituir a los padres y atendiendo a la individualidad de cada caso y de cada familia, así como a sus circunstancias vitales y sociales.

- Una **estructura estable para la acogida a las familias** en la que no sólo se ofrezca orientación y apoyo, sino también atención educativa y técnica, abarcando las distintas edades y etapas de las personas con discapacidad auditiva, y los momentos evolutivos de las familias.

  Destacamos el entorno asociativo de padres como punto de encuentro de las familias que, basado en la solidaridad, la autoayuda y el apoyo interfamiliar, vincula además a las familias en defensa de sus derechos, para representar mutuos intereses y se constituye en el medio de participación social desde el que tratan de resolver los problemas que les son comunes y que se les van presentando a lo largo del desarrollo de sus hijos sordos.

- **Padres/madres-guía para la asistencia interfamiliar y la ayuda mutua,** que sólo es posible prestar familia a familia, y que les permitirá realizar el largo proceso de adaptación a una nueva realidad.

  Esta labor desinteresada y voluntaria de unas familias respecto a otras, además de la disposición para ayudar, de la disponibilidad de tiempo y de determinadas cualidades personales, cada vez más necesita de una preparación activa, con dotes de organización y liderazgo, al mismo tiempo que es preciso potenciar la formación personal necesaria para la acogida, la asistencia y la mejor orientación a otros padres[21].

- Una **red de atención** a las personas con discapacidad auditiva y a sus familias, con carácter **interdisciplinar e intersectorial** con el fin de fijar canales para la información, la orientación y el aprovechamiento de recursos.

El asesoramiento y el apoyo a las familias requiere de la concurrencia de los profesionales y de los estamentos sanitarios, educativos y de servicios sociales implicados, asumiendo cada quien su papel y su corresponsabilidad.

Hoy día no es posible (o no deberíamos aceptar que así fuera) abordar ningún tipo de asistencia, ya sea clínica, social, terapéutica o educativa, de forma estanca y parcial. En ningún caso. Pero especialmente importante es que cuando se trate de una persona con discapacidad, ésta sea contemplada como un *todo*, atendiendo sus necesidades con la especificidad que cada una de ellas requiera pero interviniendo siempre de forma coordinada, con la corresponsabilidad de todos los implicados.

Todo ello supone, en definitiva, la planificación conjunta y coordinada de los distintos servicios en la asistencia al niño y a su familia desde el primer momento en que se sospecha la presencia de una deficiencia en su audición.

4.1. Algunas claves

El apoyo a las familias ha de perfilarse como una guía emocional, educativa y social que rompe con su aislamiento y las acerca a los recursos del entorno.

Por tanto, el apoyo familiar ha de responder a un conjunto planificado de políticas, procedimientos y recursos presentes y necesarios en un itinerario en el que interseccionan el proceso diagnóstico, la intervención temprana especializada, el proceso evolutivo del niño y el ciclo vital en que se encuentre la propia familia.

Es preciso también reconocer formalmente el papel de la familia e incorporarla en cada uno de los ámbitos y estructuras que le conciernen en relación con su hijo sordo, implicándola en cada nivel de intervención. Al mismo tiempo que se ha de incrementar el conocimiento sobre el apoyo familiar entre los agentes profesionales relacionados con dichos estamentos y estructuras.

Convencidos, como ya lo hemos manifestado en tantas ocasiones, de que la familia es el más importante *estímulo psicológico y didáctico* de la persona, debemos destacar, una vez más, cómo este papel fundamental ante la presencia de una deficiencia auditiva cobra una singularidad especial puesto que es la familia el núcleo en el que nace y tiene lugar el desarrollo

comunicativo y la adquisición del lenguaje del niño. En consecuencia, y ante esta circunstancia, la familia requiere una adecuada orientación especializada.

Concedemos, por tanto, a la información y a la formación de las familias un lugar prioritario en la relación de necesidades cuya respuesta tratamos de abordar, puesto que las carencias de las familias, siempre (no sólo en el caso de los hijos con discapacidad), tienen un efecto negativo, a menudo irreversible, sobre el niño. Por todo ello, el trabajo de información, formación, orientación y apoyo destinado a ellas es crucial.

Ni el diagnóstico más precoz, ni las prótesis o las ayudas técnicas más sofisticadas, ni los mejores profesionales, ni las leyes más avanzadas, serán nunca suficientes sin la formación, la orientación y el apoyo a las familias como parte esencial del programa de atención dirigido a las personas con discapacidad auditiva. Orientación y apoyo que, por necesarios, se deben ofrecer a las familias durante todo el desarrollo de sus hijos hasta que llegan a ser personas adultas y autónomas, libres en sus elecciones y plenamente integradas en su vida familiar, social y laboral (Jáudenes, 2003).

BIBLIOGRAFÍA

1. Extracto y adaptación de FIAPAS (Jáudenes, C. y cols.) (2003): Guía de Buenas Prácticas para el funcionamiento de los Servicios de Atención y Apoyo a Familias. Madrid, FIAPAS.
2. Jáudenes, C. (1997): Diseño y fundamentación del Programa de Atención y Apoyo a las Familias de FIAPAS, a través del que, en 1998, se puso en marcha, en más de 30 Asociaciones de Padres de toda España, la Red de Atención y Apoyo a Familias de FIAPAS, financiada con cargo a la asignación tributaria del O'5 del IRPF (MSyPS) y cofinanciado por la Fundación ONCE. (Varios artículos y publicaciones entre 1998-2010)
3. Extracto y adaptación de Bixquert, V., Jáudenes, C. y Patiño, I. (2003): *Incidencia y repercusiones de la hipoacusia en niños* en CODEPEH (Marco et ál.) (2003): Libro Blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Madrid, Mº de Sanidad y Consumo.
4. Extracto y adaptación de Jáudenes, C. (2006): "Alumnado con discapacidad auditiva: accesibilidad a la comunicación, a la información y al conocimiento" en CNICE (2007), Serie Informes: Accesibilidad, TIC y Educación (on line). Madrid, Centro Nacional de Investigación y Comunicación Educativa-Mº Educación. http//ares.cnice.mec/informes/17/index.htm
5. O'Donoghue, Nikolopoulos y Archbold (2000): *Determinants of speech perception on children after coclear implantation* en LANCET-356 (9228): 466-8

6. Jáudenes, C. (1997): Diseño y fundamentación del Programa de Atención y Apoyo a las Familias de FIAPAS, (Varios artículos y publicaciones entre 1998-2010)
7. Mitchell, R.E. y Karmchmer M.A.: Chasing the mythical ten percent: parental hearing status o deaf and hard of hearing studients in the United Stataes, Instituto de Investigación de la Universidad Gallaudet, Estados Unidos, enero de 2002.
8. Jáudenes, C. (2006). *La población con discapacidad auditiva en cifras. Revisión de dos Estudios Sociológicos* en Revista FIAPAS, mayo-junio 2006, nº110, Separata.
9. Jáudenes, C. (2009): *Estudio FIAPAS sobre la integración laboral de las personas sordas* en Revista FIAPAS, 130, Monográfico Estudios sobre Población con Sordera en España (86-89).
10. Jáudenes, C.(1984): *La familia apoyo permanente y núcleo de aplicación (de los aprendizajes)* en Revista PROAS, 101.
11. Extracto y adaptación de FIAPAS (Jáudenes, C. y col.) (2004): Guía de Buenas Prácticas para los Servicios de Empleo de la Red de Inserción Laboral de FIAPAS. Madrid, FIAPAS.
12. Jáudenes, C y Patiño, I (2008): *Consideraciones metodológicas para la atención y el apoyo a las familias*. En FIAPAS (Jáudenes, C. et ál.) (2004): Manual Básico de Formación Especializada sobre Discapacidad Auditiva (4ª ed.). Madrid, FIAPAS (2010) pp. 287-330.
13. Extracto y actualización de Jáudenes, C. y Patiño, I. (2007): *Asesoramiento familiar y estudio de la situación familiar.* en Comité Español de Audiofonología (CEAF): Manual Técnico para la utilización de la Guía para la valoración integral del niño con discapacidad auditiva. C.E.A.F. Real Patronato sobre Discapacidad, Madrid. (pp.99-106).
14. Abidin RR. (1983) :Parenting stress index manual. Charlottesville, V.A.: Pediatric Psychology Press.
15. Moos RH, Moos B. (1984): Escalas de clima social. Madrid, TEA Ediciones
16. Olson, DH. Et ál. St. Paul, MN.University of Minnesota, 1982 y 1985
17. Martínez-Pampliega et ál (2006): *FACES-20esp*, en Internacional Journal of Clinical and HealthPsychology 6 (2): 317-338
18. Corman, L. (1967): Test del dibujo de la familia. Buenos Aires, Kapelusz
19. Silvestre, N. & Confederación Española de Familias de Personas Sordas (2008): Estudio-Investigación. Interacciones comunicativas entre padres/madres e hijos/as con sordera. La comunicación entre madres oyentes y niños/as con sordera de 1 a 7 años de edad. (2ª ed.). Madrid, FIAPAS (2010).
20. Jáudenes, C. (2003): Menores con discapacidad. Ponencia presentada en el Seminario Menores con Discapacidad: ¿Infancia Vulnerable?, Madrid, 27 de noviembre de 2003.
21. Jáudenes, C. (2001): *Voluntariado social y personas con discapacidad* en Revista Minusval, septiembre 2001.

INCLUSIÓN EDUCATIVA



C A P Í T U L O 11

ATENCIÓN EDUCATIVA AL ALUMNADO CON SORDERA

Cristina Ulloa Hernández

Ferran Velasco Cuevas

Servicio Educativo CREDAC Pere Barnils (Barcelona)

1. ESCOLARIZACIÓN DEL ALUMNADO CON SORDERA EN MODALIDAD ORAL

El modelo al que se debe aspirar en la educación del alumnado con sordera, desde el inicio en la escuela infantil, es el de la escuela inclusiva, definida como aquella que ofrece la oportunidad educativa en un contexto de aula ordinaria, donde las diferencias y la diversidad entre el alumnado se aprovechan para el aprendizaje colectivo y cooperativo, con una enseñanza personalizada que promueve el desarrollo educativo, social y la autonomía del alumno.

En este capítulo explicaremos la inclusión educativa en modalidad oral de los alumnos con sordera a partir de nuestra experiencia en los CREDA[1] de Cataluña que son equipos organizados alrededor de un conjunto de profesionales -equiparables a los de otras comunidades- para dar respuesta a las necesidades auditivas, psicolingüísticas y educativas que presenta el alumnado con sordera y a sus familias.

[1] Cuando nombramos los CREDA (Centros de Recursos Educativos para Deficientes Auditivos de Cataluña) o el CREDAC, siempre nos referimos a un equipo específico multidisciplinar.

El CREDAC Pere Barnils de Barcelona, de donde parte nuestra práctica concretamente, ofrece servicios especializados al alumnado con deficiencias auditivas integrados en los centros escolares ordinarios de la ciudad, a los que el/la logopeda se desplaza y donde interviene con estos alumnos sordos.

El rasgo más importante de la inclusión educativa que se practica en la ciudad de Barcelona respecto a este alumnado, es la existencia de centros escolares orales inclusivos que denominamos "de agrupación", cuya característica principal es la escolarización preferente de este tipo de alumnado, especialmente aquellos con pérdidas auditivas severas y profundas, en los diferentes distritos de la ciudad.

De esta manera, distribuidos en los diferentes cursos educativos, se agrupa a los alumnos con sordera en un mismo centro, hecho que comporta toda una serie de ventajas educativas. Principalmente, facilita el trabajo logopédico, de desarrollo del lenguaje y la audición, puesto que posibilita, además de la atención individual, la creación de pequeños grupos donde la comunicación se hace aún más funcional, natural y adaptada al contexto, condiciones fundamentales para estimular este desarrollo auditivo y lingüístico. A la vez permite rentabilizar los recursos, tanto los generales del centro de atención a la diversidad (grupos flexibles, etc.), como los específicos para el alumnado con déficit auditivo. Estos centros cuentan, además, con profesorado de soporte para el niño/a con sordera que está especializado en audición y lenguaje.

Los/as alumnos/as con sordera, puesto que están en contacto con otros compañeros de diferentes edades pero con características parecidas, pueden identificarse con ellos, resolver conflictos internos, aceptar la sordera y todo lo que se deriva psicológicamente de la interacción entre iguales, garantizando un mejor autoconcepto y autoestima.

En estos centros, también las familias conocen a otras en su misma situación, con hijos/as con sordera. Ya sea por la dinámica escolar o de manera formal en las reuniones conjuntas programadas, las familias se conocen e intercambian experiencias y sentimientos, lo que contribuye a una mejor vivencia, comprensión y mayores perspectivas de futuro respecto a la situación de su hijo/a.

Otra ventaja del agrupamiento escolar es que favorece la adquisición de conocimientos y experiencia por parte del profesorado sobre todo lo relacionado con la deficiencia auditiva y sobre su papel en la educación de este tipo de alumnado. Asimismo, la inclusión de los alum-

nos sordos en el centro implica una mayor reflexión y nuevos planteamientos en cuanto al tratamiento y mejora en la intervención educativa respecto al lenguaje, lo que beneficia al conjunto del alumnado oyente. Por último, el marco de la escuela inclusiva, facilita la educación en valores del resto de los alumnos del centro en cuanto a solidaridad, tolerancia y aceptación de los demás con todas sus particularidades.

La atención de este alumnado ha de quedar recogida en el Proyecto Educativo de estas escuelas de manera concreta, donde se explicitan los recursos y la organización necesarias para esta atención específica, los que se suman a los recursos y organización ya previstos para todo el alumnado, y dejará constancia de los principios de integración escolar y normalización educativa como guías o metas a conseguir.

Estas escuelas y el CREDAC o los servicios específicos, colaboran conjuntamente y se coordinan para dar una adecuada respuesta educativa a los alumnos, homogénea en cuanto a metodologías, uniforme según el grado de desarrollo lingüístico y equilibrada en cuanto a la dedicación de los recursos.

En aquellos casos en que los alumnos sordos, por cuestiones geográficas o de otra índole, se escolarizan en centros ordinarios que no son de agrupación, se aplica igualmente el mismo modelo de atención educativa que describimos, aunque en este caso, el alumnado no pueda disponer de todas las ventajas anteriormente descritas.

En este contexto la atención educativa se realiza de manera similar: los alumnos asisten a las clases aplicándose las medidas de atención a la diversidad del centro si son necesarias, y reciben atención logopédica fuera del aula a cargo de profesionales del servicio especializado que también les proporciona atención psicopedagógica y audioprotésica.

2. NECESIDADES DE COMUNICACIÓN Y DE LENGUAJE DEL ALUMNO SORDO

Existe una gran diversidad entre los niños/as con sordera, pero en general, si no tienen otras necesidades educativas especiales asociadas, este alumnado no presenta problemas cognitivos que impidan acceder a los aprendizajes. Los problemas existentes están motivados por la falta de conocimiento del mundo y de información general, derivados de las dificultades en la interpretación y procesamiento auditivo y lingüístico que estos alumnos han de realizar.

Sobre todo en la etapa de Educación Infantil, son alumnos que, aunque tengan ganas de comunicarse y un nivel de desarrollo global adecuado, presentan un grado de adquisición del lenguaje alejado del que corresponde por edad cronológica, no utilizando o, utilizando aún, un lenguaje poco estructurado[4].

Por tanto, la planificación de la respuesta educativa con estos niños/as con importantes dificultades en la adquisición del lenguaje, implica por un lado una intervención específica de un/a logopeda dirigida a la adquisición y mejora del desarrollo auditivo y lingüístico de este alumnado. Por otro, estas necesidades de desarrollo de la audición y del lenguaje detectadas, requieren que las escuelas tengan unos planteamientos educativos donde la comunicación y el lenguaje sean aspectos prioritarios[5].

En estas primeras etapas de Educación Infantil, se debe contemplar un programa educativo que se fundamenta en dos conceptos:

- Que la manera más eficaz de ayudar a los niños a desarrollar su lenguaje es situándolos en un contexto social significativo, donde puedan utilizar las habilidades lingüísticas para interactuar de una manera natural con otros niños y adultos, y donde los intentos conversacionales y comunicativos sean reales.
- Que la facilitación del lenguaje se da a través de todo el currículum. Las oportunidades para aprender cómo comunicarse no surgen de actividades artificiales sino en todo tipo de situaciones donde se irá desarrollando y mejorando la audición y el lenguaje.

En consecuencia, los recursos humanos y las estrategias metodológicas y organizativas de las escuelas, se planifican teniendo en cuenta el objetivo de mejorar el desarrollo auditivo y lingüístico del niño/a y de garantizar un mejor y más completo seguimiento curricular, proporcionando estrategias para que el alumno se comunique, participe en el aula y aprenda con los demás.

Finalmente es fundamental resaltar el papel de la familia, con la que se comparte la información, acompañándola tanto desde la escuela como desde el CREDAC a lo largo de toda su escolarización. Se valora, conjuntamente, el proceso educativo y personal del niño/a para ofrecer una respuesta coherente familia – escuela - CREDAC. De esta manera, se potencia la autonomía del alumno y su desarrollo lingüístico, educativo y social que tan solo con la participación y apoyo familiar se puede conseguir, generalizando los diferentes avances y hábitos en casa.

En las primeras etapas, las familias del niño/a sordo empiezan a situarse ante la confirmación del déficit auditivo de su hijo/a. Lógicamente, reciben una fuerte impresión que las coloca en un estado emocional de gran fragilidad. Se trata de un proceso de duelo absolutamente normal y se tiene que dar respuesta desde los ámbitos ordinarios y normalizados.

Es necesario pues, informar y acompañar a la familia para que entienda este proceso y colabore en el desarrollo de su hijo/a, ayudándola a reencontrar su papel de padres y madres, participando y disfrutando, plenamente, del contacto con su hijo/a.

En estas edades, hay un gran número de familias reticentes a escolarizar al niño/a con sordera en la escuela infantil debido a la sobreprotección que ejercen sobre su hijo/a y al desconocimiento de sus ventajas.

Por esta razón, el equipo multidisciplinario del CREDAC informa de la conveniencia y necesidad tanto de una intervención logopédica y auditiva, como de una atención educativa. Es imprescindible la escolarización de su hijo/a para normalizar su proceso de desarrollo general dentro de un marco socializador, donde las diferentes situaciones comunicativas, rutinas y hábitos, así lo posibilitan.

La escuela infantil brinda un entorno acogedor donde se ofrece a todos los niños/as de estas primeras etapas, un conjunto de experiencias educativas que promueven su desarrollo y aprendizaje, convirtiéndose en el primer entorno socializador del niño/a. Precisamente por este entorno de socialización y comunicación, es por lo que la intervención logopédica dirigida al desarrollo de la audición y el lenguaje oral del niño/a sordo, tiene sentido y se lleva a cabo en las propias escuelas.

3. MODALIDAD DE ESCOLARIZACIÓN ORAL. PROFESIONALES QUE INTERVIENEN

Desde el inicio de la escolarización en la escuela infantil, en la modalidad oral, se trabaja el desarrollo de la audición y el lenguaje oral de los niños/as sordos. Independientemente del grado de pérdida auditiva, la característica principal de esta modalidad es utilizar, como instrumento de comunicación y aprendizaje, la lengua oral exclusivamente[II].

[II] En la educación del alumnado sordo, cuando hablamos de "modelo oral exclusivamente", nos referimos a que durante todo el proceso educativo y en el uso y aprendizaje del lenguaje oral, no se utiliza ni se complementa con ningún sistema alternativo de comunicación, puesto que en ese caso, estaríamos hablando de otro modelo de escolarización.

El desarrollo de la audición y el lenguaje oral es fundamental para acceder a las máximas competencias curriculares, personales y sociales del niño/a con sordera. Por este motivo, destacamos la importancia y la necesidad de una intervención lo más temprana posible, especialmente en el periodo de tiempo comprendido entre los 0 a 3 años, ya que es la etapa primordial y óptima en todos los niños/as para establecer las bases de la adquisición y el desarrollo auditivo y del lenguaje oral.

Durante este período esencial para el aprendizaje del lenguaje, es imprescindible identificar, diagnosticar y valorar las alteraciones auditivas para organizar y ofrecer la atención logopédica y audioprotésica adecuada, con la finalidad de promover el máximo desarrollo de las habilidades de comunicación, audición y del lenguaje que permite conseguir el objetivo prioritario de la intervención precoz: la integración social y educativa de nuestros alumnos.

Actualmente contamos con grandes avances tecnológicos como son los audífonos digitales y los implantes cocleares, que junto con una adecuada intervención precoz especializada, permiten obtener unos resultados extraordinarios, en la adquisición y utilización de la audición y del lenguaje con los alumnos sordos con graves e importantes pérdidas auditivas.

En esta modalidad, el niño/a con sordera permanece en el aula ordinaria la mayor parte del horario lectivo. Fuera del aula ordinaria recibe atención individualizada, y en pequeño grupo con otros compañeros sordos, por parte de una logopeda.

Los profesionales que intervienen básicamente en el ámbito educativo son el tutor/a, logopeda y maestro/a de audición y lenguaje.

El/la logopeda es la figura responsable de proporcionar atención logopédica individual, y en pequeño grupo de alumnos sordos. Esta atención consiste en trabajar la percepción y el desarrollo de la audición, la adquisición y el uso del lenguaje oral de los alumnos, ya que son los medios necesarios para comunicarse e interactuar de manera autónoma con su entorno. El mayor desarrollo auditivo y del lenguaje oral, comporta y asegura a estos alumnos un mejor acceso a cualquier tipo de aprendizaje con los otros compañeros oyentes.

En consecuencia, esta mayor competencia lingüística oral permite también un mejor y más completo desarrollo de la comprensión y elaboración del texto escrito, imprescindible para la buena evolución en los aprendizajes escolares y en la evolución personal y social del alumno sordo.

Otro profesional fundamental es el tutor/a, ya que es el responsable del seguimiento del proceso educativo de todo el alumnado y aglutinador de todas las personas que intervienen. Por este motivo, no se escolarizan más de dos alumnos/as con sordera en un aula, para no exceder al tutor/a en sus capacidades educativas, porque estos niños/as aprenden de manera autónoma en la clase, sin ningún otro recurso, como el de un profesional a su lado, siguiendo el mismo proceso cronológico y educativo al igual que los compañeros de su clase.

En la etapa de educación infantil, su trabajo es esencial para la generalización y la utilización que tiene que hacer del lenguaje el niño/a con sordera en su vida cotidiana, puesto que sólo se puede desarrollar utilizándolo en diferentes contextos naturales como se dan en el aula. Por lo tanto, el trabajo del tutor/a en esta etapa, consiste fundamentalmente en estimular y favorecer, en todas las situaciones de aprendizaje, la creación y generalización del lenguaje comunicativo que el niño/a va aprendiendo, asegurando su comprensión y sobre todo su participación activa en las actividades colectivas del aula, condiciones que permiten y facilitan la adquisición de los aprendizajes a lo largo de todos los cursos escolares.

El papel del tutor/a se convierte en imprescindible por ofrecer a este alumno/a con sordera un entorno acogedor, de aceptación y de aprecio asegurando la confianza en la comunicación y en las relaciones. Tiene que valorar sus progresos en los aprendizajes y favorecer su proceso de autonomía para vivir relaciones estables y positivas con él mismo y con los demás.

Por último, señalar la figura del profesional de apoyo al aprendizaje (maestro/a de audición y lenguaje en centros de primaria o profesor de área en secundaria) que forma parte del claustro escolar. Realiza un trabajo complementario al del tutor/a, dirigido a asegurar el conocimiento del mundo y los aprendizajes básicos del currículum escolar, estimulando y generalizando el lenguaje oral que van aprendiendo y desarrollando los alumnos sordos.

En la etapa infantil, la incorporación de este maestro/a en la clase, facilita la creación de grupos flexibles (explicación de cuentos, juego simbólico, aprendizaje cooperativo...) para que sea el tutor/a el que aumente la implicación del alumno sordo en la conversación colectiva en pequeño grupo. De este modo, el tutor/a puede estimular y asegurar sus interacciones verbales con el objetivo de generalizar su participación en las situaciones comunicativas y de aprendizaje habituales con todos sus compañeros en el aula.

Posteriormente, en primaria, el maestro/a de audición y lenguaje, y en secundaria, el profesorado de área, intervienen individualmente con el niño/a sordo, fuera de la clase, para ase-

gurar los conocimientos previos curriculares necesarios, especialmente los lingüísticos, que garanticen el aprendizaje autónomo de este alumno sordo en el aula, tal como lo hacen sus compañeros.

Es del todo fundamental, asegurar la coordinación periódica de todos los profesionales implicados para valorar y modificar las actuaciones educativas que sean pertinentes y, así, ajustarse a las necesidades de cada alumno y a sus familias.

Para finalizar este apartado queremos remarcar que la intervención logopédica y educativa en modalidad oral, precisa de profesionales especializados y formados únicamente en este modelo, ya que requiere una serie de importantes destrezas, estrategias y conocimientos muy diferentes y específicos para esta modalidad.

Es indispensable una actualización y constante formación que abarca desde los avances que se producen en el campo de la psicología, la educación y la lingüística, hasta los rápidos cambios tecnológicos auditivos. Esta actualización de todos los profesionales que intervienen con el niño/a sordo, garantiza la incorporación y utilización adecuada de estos nuevos conocimientos y experiencias para, de esta manera, conseguir optimizarlos en la atención lingüística y educativa que llevamos a cabo con este alumnado.

4. INTERVENCIÓN DEL SERVICIO ESPECÍFICO MULTIDISCIPLINAR

Desde la fase inicial de acogida del alumno/a con sordera y a lo largo de su escolarización, se precisa de un equipo de diferentes profesionales -psicopedagogo, audioprotesista y logopeda-, que conforman los diferentes tipos de atención que requiere la educación del alumnado sordo.

La colaboración en equipo de estos profesionales significa disponer de una valoración, información y seguimiento esencial desde cada una de las áreas respectivas, asegurando una atención global tanto al alumno/a con sordera como a sus familias y centros escolares.

En la fase inicial se recoge el historial del niño/a y se comunica a la familia el proceso psicolingüístico y educativo. Se da toda una primera información básica: implicaciones de la defi-

ciencia auditiva, pautas generales a seguir, servicios existentes, etc. En estas entrevistas conviene mostrarse receptivos y aclarar dudas o demandas de información.

Simultáneamente a la información que se les ofrece, el/la audioprotesista inicia la valoración de las posibilidades auditivas y el/la psicopedagogo/a evalúa el grado de desarrollo lingüístico y general del alumno/a.

Posteriormente, estos profesionales informan a la familia de los resultados de estas primeras valoraciones, se inicia la atención logopédica y la familia decide entre las diferentes posibilidades de escolarización.

Teniendo en cuenta la importancia de las primeras edades, como etapa óptima para la evolución auditiva y lingüística con importantes repercusiones no sólo en la adquisición y el aprendizaje del lenguaje, sino sobre todo en los aspectos de comunicación y relación con el entorno familiar y social del niño/a sordo, se prioriza esta intervención multidisciplinaria garantizando una atención logopédica precoz inmediata.

a. Atención psicopedagógica

La atención psicopedagógica identifica y evalúa las necesidades del niño/a con sordera a lo largo de toda su escolarización, especialmente en los momentos de cambio de centro y/o etapa educativa.

El/la psicopedagogo realiza el informe psicopedagógico y, cuando la incorporación del alumno/a con sordera coincide con el inicio del curso escolar, lo facilita a los centros escolares previamente a su escolarización.

Se coordina con los servicios sociales, los de educación y con aquellos que sean necesarios, especialmente, cuando existen otros problemas asociados que afectan al desarrollo general del niño/a.

Fundamentalmente, asesora a los equipos y servicios educativos respecto a las ayudas, pautas y criterios para adaptar el currículum y las estrategias metodológicas que facilitan y mejoran la atención educativa de estos alumnos.

Como parte del equipo multidisciplinar, colabora en las diferentes etapas educativas con el/la logopeda y el/la tutor de las escuelas en la orientación educativa de los niños/as sordos y en el asesoramiento a sus familias.

b. Atención audioprotésica

La atención audioprotésica consiste principalmente en potenciar las capacidades auditivas de los niños/as sordos, mediante la valoración y adaptación de las prótesis auditivas (audífonos e implantes), realizando el seguimiento de la evolución auditiva de estos alumnos.

El/la audioprotesista informa a la familia del uso y mantenimiento de la prótesis auditiva y del pronóstico audioprotésico, es decir, de los beneficios que se obtienen con su uso y de las dificultades que se puedan presentar. Es imprescindible que la familia asegure su correcto uso y funcionamiento y tiene que responsabilizarse de explicarlo a todos aquellos que participan en la vida de su hijo/a.

En las primeras etapas, sobre todo en la franja de edad de 0 a 3 años, para poder valorar la audición y realizar una adecuada adaptación de la prótesis auditiva, es necesario un profesional con mucha experiencia en la realización de las frecuentes audiometrías.

Por un lado, es esencial la estrecha relación y colaboración con los servicios de otorrino de los centros sanitarios o del centro hospitalario de referencia, donde se valora y se indica la adaptación de la prótesis auditiva. Por otro, la atención logopédica precoz es condición indispensable para poder conseguir una adecuada evaluación y tiene que estar intrínsecamente ligada a la fase diagnóstica.

De este modo, se puede obtener una información más precisa y necesaria sobre la capacidad auditiva y sobre el aprovechamiento auditivo funcional que hace el niño/a sordo. Esta información indica el pronóstico sobre esta evolución auditiva-lingüística y aporta un conocimiento imprescindible para establecer un buen diagnóstico y poder tomar decisiones posteriores.

Se intenta determinar los umbrales auditivos y se inicia una adaptación progresiva de los audífonos, realizando un seguimiento audioprotésico periódico para valorar la idoneidad de la adaptación. El/la logopeda asiste a las audiometrías para disponer de una mayor colaboración del alumno.

Si a partir de los seis meses de utilización de audífonos y de la atención logopédica sistemática de estimulación auditiva, no se obtiene suficiente rendimiento audioprotésico para lograr una audición funcional, la familia debe decidir la adaptación de un implante coclear.

En estos casos, el/la audioprotesista está en contacto con los centros hospitalarios implantadores, con los que se intercambia toda la información respecto a la evaluación y seguimiento de la conducta auditiva de este alumnado.

Durante toda la etapa infantil, son frecuentes los problemas en el oído medio motivados por los resfriados (mucosidades, otitis...), empeorando la audición residual de los niños/as sordos. Por lo que se hacen imprescindibles las visitas médicas especializadas regulares para su seguimiento y control.

Finalmente, el/la audioprotesista interviene para resolver cualquier incidencia relativa al funcionamiento y/o mantenimiento de la prótesis del niño/a sordo y, como parte del equipo multidisciplinar, colabora en el asesoramiento a familias, logopedas y centros escolares.

c. Atención logopédica

La intervención logopédica que se realiza en la escuela va dirigida al desarrollo de la audición y a la adquisición, utilización y enriquecimiento del lenguaje oral del alumno con sordera, como medio para interactuar con el entorno y aprender con los demás, accediendo así, al mundo de la representación, la reflexión, la información y la cultura.

Al principio de curso el/la logopeda elabora una programación individualizada que tiene que dar a conocer al tutor/a y a la dirección de la escuela, donde constan los objetivos lingüísticos y auditivos a trabajar con el niño/a sordo.

Atiende a este alumnado y colabora estrechamente con el tutor/a y con las familias de estos/as alumnos/as. La intervención se realiza principalmente de manera individual y, en las ocasiones en que el número de alumnado sordo en una misma escuela y sus características lo permitan, en pequeño grupo.

En las primeras etapas, se debe de tener en cuenta que la educación auditiva, siendo un aspecto del trabajo logopédico de carácter marcadamente específico y que, por consi-

guiente, se podría pensar que puede desarrollarse al margen y aisladamente, es absolutamente necesario llevarlo a cabo relacionado con los aspectos comunicativos del lenguaje y, por tanto, de manera contextualizada y con un alto significado funcional para nuestros alumnos/as.

La necesidad de contextualizar este tipo de actividades, no es únicamente válida para la intervención logopédica, sino que se debe considerar en todas las situaciones de relación o de aprendizaje, sea en el contexto familiar o sea en la escuela.

También es importante remarcar en el trabajo logopédico de educación auditiva y del lenguaje con los niños/as con sordera, la utilización de la voz, esencial en las primeras etapas. Biológicamente estamos preparados a responder ante la voz y es el medio por excelencia de comunicación más temprano[III].

Desde el inicio de la intervención, es fundamental priorizar y basar este trabajo en el uso de la voz, utilizando los elementos prosódicos, diferenciando y seleccionando vocalizaciones y entonaciones muy diferentes y contrastadas, como base para entender, de acuerdo al contexto y a la situación, la significación del lenguaje y sus intenciones. Y sólo sobre la voz, con su estructura melódica, podrá construir sus palabras.

Únicamente cuando el desarrollo de la percepción auditiva y del lenguaje de los alumnos/as lo permita, se pueden planificar actividades más descontextualizadas y/o con elementos auditivos y lingüísticos de menor significación.

El/la logopeda colabora en el buen uso y funcionamiento de los audífonos o implantes cocleares e informa de la evolución del comportamiento auditivo del alumnado tanto a la audioprotesista del equipo como, si es necesario, al centro implantador. Asiste y participa en la evaluación auditiva, y en las reuniones dedicadas a controlar y mejorar la respuesta auditiva del niño/a.

Otro aspecto que también queremos destacar, son los beneficios que se han demostrado en la incorporación de la narración oral en el trabajo logopédico en edades muy tempranas[IV],

[III] En el trabajo logopédico de educación auditiva, es paradójico observar el uso tradicional de los instrumentos musicales u objetos sonoros, en contraposición a los avances tecnológicos protésicos auditivos actuales que evolucionan y se basan en la mejora de la percepción de la voz y del habla, eliminando los ruidos.

[IV] Ponencia: Inicis de la Comunicació Oral: Educació Auditiva i Desenvolupament del Llenguatge. Alumnes Sords Profunds 0–3 anys". Ana Ramspott y Cristina Ulloa. I Congrés Internacional sobre Sordeses: Comunicació i Aprenentatge. Universitat Autònoma de Barcelona. Març 2006.

no sólo para mejorar el desarrollo auditivo-lingüístico de los/las alumnos/as con sordera, sino también para facilitar la comprensión del mundo que los rodea y para comprender y expresar sus vivencias y las de los demás.

La estrecha interdependencia de la competencia oral con la escrita, evidencia que muchas de las habilidades y estrategias asociadas al discurso escrito, adquieren mayor eficacia si se contemplan y aplican en el tratamiento oral[V].

Por lo que, posteriormente, el desarrollo del pensamiento narrativo les será de gran ayuda para generalizar estos aprendizajes en la comprensión y producción del texto escrito. De esta manera, conseguir una mayor competencia textual oral y escrita, permitirá un mayor acceso a los aprendizajes escolares y a la autonomía personal, teniendo en cuenta además, la ayuda que ofrecen actualmente las tecnologías de la comunicación y la información al alcance del alumnado en las escuelas.

Respecto al seguimiento y valoración del proceso educativo y lingüístico para modificar las actuaciones educativas necesarias y así ajustarse, de una manera conjunta y coherente, a las necesidades de cada alumno/a y a sus familias, es básica una coordinación periódica entre logopeda-tutor/a. Para garantizar esta coordinación, se debe planificar un tiempo fijo en el horario.

En las primeras etapas, además, se debe resaltar la importancia de una comunicación diaria entre maestro/a-logopeda para comentar las pequeñas incidencias que surjan a lo largo de la jornada. También, siempre y cuando sea necesario, se puede contemplar, ocasionalmente, la presencia del tutor/a en alguna sesión de logopedia, de la misma manera que la del logopeda algún día en la clase.

Las reuniones conjuntas logopeda- maestro/a tienen como objetivo principal encontrar estrategias de comunicación, potenciando las situaciones de interacción en el aula para generalizar el lenguaje que el/la niño/a sordo aprende, aprovechando las situaciones reales de comunicación en la clase. Se tiene que asegurar la comprensión y la participación del alumnado con sordera en las actividades generales del aula.

[V] La comprensió del discurs oral en l'alumnat sord: comprensió i record d'una notícia. Cristina Ulloa. Llicència retribuïda per dur a terme treballs de recerca i estudis directament relacionats amb els llocs de treball. Departament d'Ensenyament. Generalitat de Catalunya. Curs: 1999-2000.

El/la logopeda da a conocer la evolución lingüística del niño/a para que el maestro/a pueda estimularla y reforzarla, así como debe conocer la programación general del aula, compartiendo el seguimiento y la evaluación del proceso de aprendizaje y desarrollo general del alumno.

En cuanto a la colaboración y participación de las familias, queremos remarcar que son imprescindibles en el proceso de evolución y desarrollo auditivo, lingüístico, emocional y educativo de su hijo/a sordo. Aunque generalmente las reuniones con las familias se preparan y realizan conjuntamente logopeda-maestro/a, el/la logopeda puede realizar algunas reuniones con la familia para tratar aquellos aspectos más específicos relativos a la sordera.

Especialmente en la etapa de educación infantil, se facilita la asistencia de los padres/madres, asiduamente, al aula de logopedia con su hijo/a, con la frecuencia que la evolución del niño/a aconseje, para favorecer y fomentar el papel activo de la familia en el proceso de desarrollo auditivo-comunicativo-lingüístico.

En general, las reuniones del logopeda con las familias tienen como objetivo informar, escuchar y apoyarlas para que entiendan y acepten la deficiencia auditiva de su hijo/a y para que puedan participar, de una forma activa, en su proceso de desarrollo comunicativo-lingüístico, valorando el esfuerzo y los adelantos del niño/a, ayudándolo a comunicarse y relacionarse con espontaneidad.

Es fundamental que las familias conozcan cómo aprovechar las actividades cotidianas de comunicación para desarrollar la audición y el lenguaje de su hijo/a, generalizando de manera espontánea lo que va aprendiendo, garantizando las interacciones y enriqueciendo sus relaciones con los demás.

Se asesora también a la familia, en el conocimiento del uso, adaptación y buen mantenimiento de la prótesis y respecto a la necesidad del seguimiento periódico del control audioprotésico y del médico otorrino, para poder obtener y garantizar el mejor aprovechamiento de los restos auditivos.

El horario de atención logopédica se establece de manera que no afecte las áreas instrumentales básicas e, incluso en el caso de alumnado con sordera que necesite un grado importante de atención individualizada, el/la alumno/a tiene que poder permanecer la mayor parte de las horas lectivas con el tutor/a en su grupo clase.

Especialmente en la etapa 0-3 años, este horario de atención logopédica debe tener en cuenta las necesidades del niño/a en cuanto a las rutinas diarias de cuidado, alimentación y descanso.

La intervención logopédica requiere un espacio acogedor, silencioso, adecuado y estable, dotado del mobiliario y material necesario. Parte de este material debe tener carácter fijo, con el objetivo de que sea punto de referencia para los/las alumnos/as.

Con respecto al mobiliario en las primeras edades, es conveniente disponer de una mesa con sillas para cuando se hacen juegos de mesa, a pesar de que, fundamentalmente, la atención se realice en el suelo puesto que, por un lado, ofrece unas buenas condiciones de comunicación niño/a-logopeda (misma altura, juegos psicomotrices) y, por otro, asegura la movilidad corporal y la libertad de movimiento de los/as alumnos/as, indispensables para conseguir un buen control y alerta auditivas.

5. INTERVENCIÓN DEL CENTRO EDUCATIVO ORDINARIO

Durante todas las etapas educativas, el equipo multidisciplinar y el/la logopeda ofrecen el apoyo a la tarea docente del profesorado para facilitar la adecuación a las necesidades educativas específicas de los alumnos sordos y realizan la orientación y el asesoramiento al centro educativo para que facilite la mejora en la calidad de la respuesta educativa y lingüística dirigida a este alumnado.

Colaboran con los diferentes profesionales del centro para que el Proyecto Educativo (PEC) describa la implicación de toda la comunidad educativa en la educación del alumnado con sordera y para que en el Proyecto Curricular del Centro (PCC) se prevean un conjunto de medidas para la respuesta educativa al alumno sordo.

La dirección colabora en el despliegue de medidas organizativas dirigidas a dar respuesta a las necesidades del niño/a con sordera: confección de horarios, previsión de grupos flexibles, coordinación de la agenda respecto a las actividades previstas del alumno sordo (audiometrías, excursiones,...), y especialmente para habilitar un espacio donde realizar adecuadamente la atención logopédica individual y en grupo del alumnado con sordera.

En la acogida e inclusión de un alumno/a con deficiencia auditiva, es imprescindible la implicación de todo el equipo de educadores para ampliar las relaciones comunicativas del niño

sordo, aceptándolo de manera positiva y natural, sin actitudes de sobreprotección, confiando en sus posibilidades, y potenciar esta actitud en el resto de alumnado y en toda la comunidad educativa del centro escolar.

También deben de conocer la importancia que representa para el alumno/a con sordera tener, en todo momento, los audífonos y los implantes cocleares en un estado óptimo y, por lo tanto, en la necesidad de controlar que los aparatos estén siempre limpios, bien colocados y en correcto funcionamiento.

Para ajustarse, de una manera conjunta y coherente, a las necesidades que presenta cada alumno sordo y a sus familias, es esencial una coordinación periódica entre logopeda-tutor/a con el objetivo de valorar y modificar las actuaciones educativas y logopédicas.

La dirección del centro educativo tiene que asegurar y facilitar que se realice esta coordinación entre logopeda y tutor/a y, cuando sea necesario, con los diferentes profesionales y servicios implicados. Así como también garantizar el poder ofrecer una atención adecuada y conjunta a las familias.

De esta manera, el/la logopeda asiste a las reuniones de ciclo, departamentos, comisiones de atención a la diversidad... cuando se trate de cualquier tema en relación con el alumnado sordo o de cuestiones relativas al tratamiento del lenguaje en el Centro.

También colabora con los equipos docentes, especialmente, respecto a las estrategias comunicativas y metodológicas y en el diseño de actividades de aprendizaje y de evaluación: revisión previa conjunta del tipo de enunciados lingüísticos, tipo de evaluaciones, elaboración del plan individualizado, revisión y adaptación de pruebas de nivel, y participación en la confección de informes escolares, especialmente en lo que concierne al área de lengua o relativos al lenguaje.

En la etapa infantil, generalmente, las familias de los niños/as con sordera informadas por el equipo multidisciplinar, matriculan a su hijo/a en el centro escolar para que puedan empezar a recibir la atención logopédica o continuar recibiéndola, pero, en un entorno socializador como es la escuela.

El proceso de adaptación es muy importante en estas primeras edades. El niño/a sordo tiene que establecer relaciones positivas con el educador/a y el/la logopeda en sus diferentes es-

pacios. Para favorecer este proceso deben encontrar, conjuntamente, la mejor manera de traspasar el clima de tranquilidad y confianza. Este periodo de adaptación acostumbra a concluir a finales de septiembre.

El acompañamiento y la confianza del maestro/a en el momento en el que el niño/a sale de la clase para su atención logopédica diaria, son esenciales para que el alumno/a con sordera se familiarice con facilidad e integre la atención logopédica en los ritmos y rutinas escolares. Es conveniente prever ese momento de la salida de clase, anticipando al niño/a que saldrá porque vendrá el/la logopeda, y lo mismo hará el/la logopeda al volver al aula.

El maestro/a tiene que observar las pautas recomendadas por el equipo multidisciplinar en el momento de hablar y comunicarse con el alumno/a con sordera para asegurar su comprensión y, sobre todo, su participación activa con su nivel de lenguaje en el aula.

El lenguaje se aprende hablando, compartiendo y haciendo cosas junto con los demás. Por lo tanto el trabajo del maestro/a en esta etapa, consiste fundamentalmente en estimular y favorecer, en todas las situaciones cotidianas reales de relación y de aprendizaje, la generalización de la audición y del lenguaje comunicativo que el niño/a sordo va aprendiendo.

Debe aprovechar las rutinas cotidianas y normas sociales para favorecer el aprendizaje del lenguaje potenciando el conocimiento de su entorno y las formas sociales de relación. Aceptar positivamente al alumnado con sordera, confiando en sus posibilidades, sin caer en la sobreprotección y fomentar esta actitud en el resto de sus compañeros, permitirá incrementar su autonomía y diversificar sus vivencias y sus relaciones con los demás.

En esta etapa además, es importante garantizar unos buenos hábitos alimentarios, haciéndolos extensivos a la familia, valorándolos como imprescindibles para proporcionar unas adecuadas condiciones para el desarrollo del habla.

Al inicio de la escolarización, la familia informa del correcto uso y funcionamiento de los audífonos y/o del implante coclear al maestro/a y se interviene, conjuntamente familia-maestro/a-logopeda, en el proceso de adaptación de las prótesis auditivas y en controlar su buen uso y mantenimiento, observando y estimulando la conducta auditiva en el aula y en casa.

En todas las etapas educativas, la atención del centro educativo a los padres y madres de alumnos/as con sordera, sigue el mismo proceso que se realiza con el conjunto de todas las

familias de la escuela. Este procedimiento favorece la comprensión de la evolución general que siguen sus hijos/as, al igual que la que desarrollan sus compañeros/as, generalizando una conducta más normalizada y según las pautas evolutivas que les corresponde.

De esta manera, se facilita que la familia conozca la importancia de su participación no sólo en el proceso de aprendizaje de la audición y del lenguaje, sino también en el desarrollo emocional, personal, escolar y social de su hijo/a.

Las reuniones con las familias se preparan y se realizan conjuntamente, tutor/a-logopeda, ofreciendo una actuación educativa más completa y coherente. Generalmente, se realiza esta entrevista con la familia una vez al trimestre y, tal cómo se hace con el resto del alumnado, siempre que la familia, el tutor/a o el/la logopeda, lo consideren necesario.

Para concluir este apartado, queremos resaltar que el porcentaje de alumnado sordo escolarizado en Cataluña que obtenía el graduado en educación secundaria obligatoria, era similar e incluso proporcionalmente más elevado que el porcentaje de alumnado oyente[6].

Así pues, este avance no se produce sólo en el terreno de la inclusión social, como hasta hace un tiempo se venía difundiendo, sino en el terreno de los logros curriculares y académicos. Es por esta razón que cada vez son más los alumnos sordos que acceden a la Enseñanza Postobligatoria y a la Universidad, con el debido apoyo y orientación en los casos en los que es necesario, al igual que el resto de los estudiantes.

El pronóstico lingüístico y educativo de un alumno sordo depende de muchos factores. No obstante, el papel de la escuela como factor de compensación socio-económica pero también afectiva, lingüística y cultural en el ámbito general de la educación, es uno de los factores más determinantes y al que hay que prestar gran atención.

En este sentido, confiamos que en un futuro inmediato y fruto de las medidas que se han implementado (cribado neonatal universal que posibilita la detección precoz y por tanto la atención temprana) los resultados sean aún más positivos e incrementen la autonomía y la calidad de vida de las personas con sordera.

6. BIBLIOGRAFÍA

1. Batlle M. y Ulloa C. (1997). Otra experiencia en integración: concentración oral. Artículo de la revista semestral "Comunicar" ACAPPS. Número 8, Año IV.
2. Batlle M., Bonfill E., Campos E., Montón I., Olomí M., Pons C. y Ulloa C. (2008). Treball logopèdic amb alumnes de 3 a 6 anys amb sordesa profunda en modalitat oral. Artículo de la revista semestral "Comunicar" ACAPPS. Número 38-39.
3. Capdevila M. (2008). Sords profunds però hi sentim i parlem. Editorial Municipal Ajuntament de Barcelona.
4. Departament d'Ensenyament. Generalitat de Catalunya. (1999). Criteris per a la intervenció en el llenguatge. Marc d'actuació dels CREDA.
5. Departament d'Ensenyament. Generalitat de Catalunya. (2003). L'ús del llenguatge a l'escola. Proposta d'intervenció per a l'alumnat amb dificultats de comunicació i llenguatge.
6. Pellisé i Pascual, C. (1999). Hacia una escuela integradora de calidad: una visión pluridisciplinar. Artículo de la revista semestral "Comunicar" ACAPPS. Número 12, Año V.
7. Ramspott A. (1991). La comprensión y producción de cuentos en niños y adolescentes sordos. Tesis doctoral. Universidad Autónoma de Barcelona.
8. Ramspott, A. y Ulloa, C.. (2001). Estudios y estrategias en el trabajo del texto escrito del alumnado sordo. Artículo de la revista semestral "Comunicar" ACAPPS. Número 15, Año VII.
9. Silvestre N. et. al. (1998). Sordera. Comunicación y aprendizaje. Masson. Barcelona.
10. Silvestre N. et. al. (2002). L'alumnat sord a les etapes infantil i primària. Servei de publicacions. Universitat Autònoma de Barcelona.
11. Ulloa, C. y otros (1993). L'educació de l'alumne deficient auditiu. Capítulo 6. Necessitats educatives especials. EUMO Editorial. Vic, Barcelona.
12. Ulloa, C. (2000). Educación auditiva en la atención logopédica: escuchar y comprender. Artículo de la revista semestral "Comunicar" ACAPPS Número 13, Año VI.
13. Ulloa C., (2000). La comprensió del discurs oral en l'alumnat sord: comprensió i record d'una notícia. Llicència retribuïda per dur a terme treballs de recerca i estudis directament relacionats amb els llocs de treball. Departament d'Ensenyament. Generalitat de Catalunya.
14. Velasco, F. "Modalidades educativas en el alumnado con sordera: el modelo Barcelona" publicado nº 13 de la revista AULA y DEBAT (Barcelona, Noviembre/Diciembre 2005).

C A P Í T U L O 12

RECURSOS PARA EL ACCESO A LA INFORMACIÓN, A LA COMUNICACIÓN Y AL CONOCIMIENTO EN EL ÁMBITO EDUCATIVO

Carmen Jáudenes Casaubón

Irene Patiño Maceda

Confederación Española de Familias de Personas Sordas-FIAPAS (Madrid)

1. MARCO LEGAL ACTUAL

En 1994, la *Declaración de Salamanca* consagró, a nivel internacional, el principio de integración educativa del alumnado con necesidades educativas especiales, y estableció un *Marco de Acción* inspirado por el principio de integración y por el reconocimiento de la necesidad de actuar para lograr "escuelas para todos". Transcurridos diecisiete años desde su firma, se ha avanzado en este concepto y se apuesta por la **inclusión educativa** de este alumnado.

La inclusión educativa, tal como recoge la *Ley Orgánica 2/2006, de Educación* (LOE), se ha de regir por los principios de atención a la diversidad y de normalización, garantizando una igualdad efectiva de oportunidades y conciliando la calidad con la equidad en el reparto de los recursos y los apoyos que sean necesarios para compensar las desigualdades individuales, en particular, las derivadas de la discapacidad.

El título II de esta norma, dedicado a la equidad en la educación, recoge la necesidad de disponer tanto de recursos personales -profesorado cualificado y competencialmente actualizado- como materiales, que sean necesarios para la adecuada atención educativa a este alumnado, de tal forma que puedan alcanzar el máximo desarrollo posible de sus capacidades personales y, en todo caso, los objetivos y competencias establecidos con carácter general para todo el alumnado[7,8].

En relación con la accesibilidad, la LOE determina que serán las Administraciones educativas las que promuevan programas para adecuar las condiciones físicas, incluido el transporte escolar, y tecnológicas de los centros y los dotarán de los recursos materiales y de acceso al currículo adecuados a las necesidades del alumnado que escolariza, especialmente en el caso de personas con discapacidad, de modo que dichas condiciones no se conviertan en factor de discriminación y garanticen una atención inclusiva y universalmente accesible a todos los alumnos.

Asimismo, la ley establece que los centros educativos existentes que no reúnan las condiciones exigidas por la legislación vigente en la materia, deberán adecuarse en los plazos y con arreglo a los criterios establecidos por la ***Ley 51/2003 de Igualdad de Oportunidades, No Discriminación y Accesibilidad Universal de las personas con discapacidad.***

En relación con el tema que ahora nos ocupa, de una forma expresa y directa, en el artículo 10.2c de la mencionada *Ley 51/2003* se establece que deberán incluirse disposiciones sobre diversos apoyos complementarios como las ayudas tecnológicas y, en particular, ayudas y servicios auxiliares para la comunicación, apoyos a la comunicación oral, lengua de signos u otros dispositivos.

Al respecto, se debe señalar que las condiciones básicas de accesibilidad y no discriminación, objeto de la **Orden VIV/561/2010**, de 1 de febrero, del Ministerio de Vivienda, introducen una nueva concepción en el diseño de los entornos urbanos, entre los que se encuentran, sin duda, los centros escolares.
El diseño actual de las políticas que afectan a las personas con discapacidad reconoce que la desventaja y la desigualdad de trato que sufren éstas, respecto al resto de ciudadanos, tiene su origen en las limitaciones que impone una sociedad concebida con arreglo a un patrón de persona con discapacidad, más que en sus propias dificultades personales. Se debe, por tanto, dar respuesta a la necesidad y al derecho a acceder a los distintos recursos existentes con objeto de hacer efectiva la accesibilidad en el entorno[11].

Acorde con todo ello, en 2010, el Foro para la Atención Educativa a Personas con Discapacidad (actual Foro para la Inclusión Educativa del Alumnado con Discapacidad), integrado por representantes del entonces Ministerio de Educación (actual Ministerio de Educación, Cultura y Deporte) y del Comité Español de Representantes de Personas con Discapacidad-CERMI promovió la edición de la guía "Accesibilidad a los centros educativos"[1] dirigida a la Administraciones educativas, así como a la comunidad educativa, en la que se recogieron las principales recomendaciones para favorecer a las personas con discapacidad la accesibilidad a los espacios educativos y al currículo. FIAPAS realizó un número importante de aportaciones en relación con el alumnado con sordera que fueron integradas en el texto final de la guía.

Por su singularidad, debemos señalar también la ***Ley 27/2007, de 23 de octubre, por la que se reconocen las lenguas de signos españolas y se regulan los medios de apoyo a la comunicación oral de las personas sordas, con discapacidad auditiva y sordociegas***.

Se trata de la primera norma en nuestro ordenamiento jurídico que reconoce expresamente la diversidad comunicativa entre la población sorda, que puede utilizar la lengua oral, la lengua de signos o ambas. No obstante, a efectos de planificación educativa, debemos apuntar aquí que la elección de uso de la lengua de signos no exime del aprendizaje de la lengua oral del entorno, dado que éste es un deber pero, sobre todo, un derecho constitucional de todo ciudadano.
Y, por otra parte, tal como determina la Ley Orgánica de Educación, el conocimiento y uso eficaz del castellano y las lenguas cooficiales del Estado no sólo forma parte de los objetivos y fines de las distintas etapas educativas y se incluye en sus respectivos principios pedagógicos, sino que señala el aprendizaje y uso de la lectoescritura como instrumento básico de acceso al currículo ordinario[3].

Por otro lado, desde el reconocimiento del derecho de libre elección de uso de la lengua en que se quiere comunicar (en el caso de los menores, es evidente que la elección corresponde a los padres y así lo reitera la norma), la *Ley 27/2007* legisla en paralelo y con igual tratamiento acerca de la adopción de las medidas y la disposición de los recursos necesarios para el aprendizaje, conocimiento y uso de una u otra lengua (oral o de signos) en los distintos ámbitos y en igualdad de condiciones de acceso a bienes y servicios[3].

Finalmente, es necesario señalar que la legislación, las políticas y las decisiones y prácticas educativas de los poderes públicos han de tomar como marco orientador y de referencia necesaria la ***Convención Internacional sobre los Derechos de las Personas con Discapacidad***, en especial su artículo 24, consagrado a la educación inclusiva de las personas con discapa-

cidad. La Convención fue adoptada por Naciones Unidas en diciembre de 2006, y está vigente y plenamente aplicable en España desde mayo de 2008. La legislación estatal y autonómica habrá de revisarse para que exista una completa acomodación entre la visión de la educación inclusiva de la Convención y nuestro sistema educativo.

2. EL ALUMNADO CON SORDERA

Debido a las consecuencias que la falta de audición tiene sobre la capacidad de acceder a la información auditiva y al lenguaje oral, el alumnado con sordera debe superar todo un proceso educativo y de escolarización no exento de dificultades para completar su formación académica y cultural, las cuales puede vencer en gran medida gracias a los recursos y apoyos educativos recibidos durante estas etapas.

Para ello, los centros educativos deben poner a su alcance los recursos humanos y materiales necesarios para posibilitar su acceso a la comunicación, a la información y al conocimiento, en igualdad de condiciones que el resto de sus compañeros/as.

Se ha de tener presente que el alumnado con sordera conforma un grupo muy heterogéneo en función de sus características individuales: tipo y grado de sordera, momento de detección de la misma, momento y tipo de intervención logopédica recibida, actitud y apoyo familiar...

Por ello, las necesidades educativas que puede presentar son diversas, y todas ellas han de ser atendidas por la comunidad educativa que debe estar preparada para ofrecer una respuesta personalizada y dinámica, que satisfaga todas y cada una de las necesidades de los/las diferentes alumnos/as, a lo largo de todos los niveles de enseñanza, incluidas las etapas no-obligatorias, algunas de ellas prioritarias como la Atención Temprana y la Formación Profesional, y otras fundamentales como el Bachillerato y la Universidad[9].

Desde esta consideración, se debe tener presente que, actualmente, gracias a los avances científicos, médicos, educativos y tecnológicos experimentados en los últimos años (detección precoz de la sordera, prótesis auditivas –audífonos e implantes cocleares–, atención temprana…), muchos niños, niñas y jóvenes con sordera pueden adquirir el nivel de lenguaje oral (hablado y escrito) necesario para el logro de unas metas educativas y sociales que hace escasamente una década eran impensables.

Así lo muestran los resultados de los estudios e investigaciones realizados, algunos de ellos liderados por FIAPAS[6,10,12,13], que aportan datos que muestran una evidente evolución en la perspectiva socioeducativa de las personas sordas.

Nos referimos a los siguientes:

- las **interacciones comunicativas familiares** se han modificado, los intercambios comunicativos son más ágiles y abiertos, y los niños tiene un papel más activo. Así mismo, las madres muestran un nivel de estrés normalizado.

- los **niveles lectores** de los niños con sordera son equiparables a los de sus pares oyentes, ampliando con ello sus posibilidades de acceso a estudios superiores y de capacitación profesional.

- las **posibilidades de formación y de inclusión laboral y social** de las nuevas generaciones de personas con sordera son diferentes y mayores, puesto que pueden acceder antes y a más recursos que las generaciones anteriores.

Sin embargo, no se debe perder de vista que el hecho de poder acceder al lenguaje oral y no tener que depender de terceros para comunicarse con los demás lleva en ocasiones a la errónea creencia de que las personas sordas que comunican en lengua oral y llevan prótesis auditivas[I] tienen resueltos todos los problemas, obviando que para acceder a la comunicación y a la información se ven obligadas a enfrentarse a distintas barreras presentes en nuestro entorno inmediato y cotidiano, que les impiden participar en igualdad de condiciones que el resto de los ciudadanos.

De ahí que los centros que escolaricen alumnado con sordera deben saber que aunque sus alumnos y alumnas con sordera comuniquen en lengua oral y utilicen prótesis auditivas, necesitarán de una serie de recursos y medidas que deben conocerse y aplicar en cada caso.

A lo largo de este capítulo se exponen los recursos y las medidas de apoyo a la comunicación oral que desde el Movimiento Asociativo de Familias-FIAPAS se considera que deben ser tenidas en cuenta para que el alumnado con sordera pueda acceder a la información, a la comunicación y al conocimiento en igualdad de condiciones que el resto.

[I] Según la Encuesta sobre Discapacidades, Autonomía personal y situaciones de Dependencia-EDAD (INE, 2008), en España hay 1.064.600 personas con discapacidad auditiva. De ellas, el INE señala que 13.300 son las que comunican en lengua de signos.

3. DISPOSICIÓN DE RECURSOS Y MEDIDAS DE APOYO EN EL ENTORNO EDUCATIVO

La disposición de los recursos y de las medidas de apoyo para la accesibilidad a la comunicación debe contemplarse en todos los espacios y situaciones que forman parte del entorno educativo. Nos estamos refiriendo a las aulas pero, también, al resto de recintos e instalaciones en las que se realizan actividades académicas, extraescolares, de ocio y deportivas. Además de las derivadas de la propia gestión y participación en el entorno.

Para ello, en la edificación de los centros escolares se debe prever, entre otros[11]:

– el empleo de materiales de construcción y decorativos que insonoricen y que no provoquen interferencias con los bucles de inducción magnética
– aparatos de calefacción, aire acondicionado, etc. silenciosos y que igualmente, no provoquen interferencias
– preinstalaciones eléctricas que faciliten la incorporación de rótulos, paneles, sistemas de alerta luminosos, etc.
– una iluminación adecuada y suficiente en todos los espacios
– instalaciones soterradas de bucle magnético

En caso de los centros escolares ya construidos que requieran obras de remodelación, y si la adecuación a través de alguna de las medidas antes señaladas supusiera una carga desproporcionada, se pondrán en práctica medidas tales como: recubrimientos de corcho en paredes para evitar la reverberación del sonido, amplios ventanales, previsión de materiales que no interfieran con los campos magnéticos, adaptación de recursos técnicos acústicos y visuales, etc[11].

3.1. Recursos auditivos[4,5,11]

En el centro escolar se suelen dar condiciones acústicas que afectan negativamente a la percepción y a la inteligibilidad del mensaje que se recibe por vía auditiva.

Esta situación puede darse tanto en el aula, como en otros espacios académicos (laboratorios, despachos del profesorado para tutorías, salas de reuniones, biblioteca, salón de actos) y en los no académicos (recepción, secretaria, administración…) en los que se pueden alcanzar importantes niveles de contaminación acústica que dificultan el acceso a la información transmitida oralmente.

De ahí que el alumnado con sordera moderada, severa o profunda, usuario de prótesis auditivas (audífonos y/o implantes) requiere del uso de ayudas técnicas auxiliares que mejoran la calidad de la información auditiva que recibe a través de sus prótesis: sistemas de inducción magnética (bucles magnéticos) y equipos de frecuencia modulada (FM).

- **Equipo de Frecuencia Modulada (FM)**

Consiste básicamente en un emisor (lo utiliza el hablante) y un receptor individual (lo utiliza la persona con sordera), ambos de tamaño reducido. La señal de emisión y de recepción se transmite por frecuencia modulada. Permite enviar la voz del profesor/a, que recoge el micrófono de su emisora, directamente al alumno/a, eliminando los problemas producidos por la distancia entre ambos, la reverberación o el eco y el ruido de fondo. Permite al alumnado con discapacidad auditiva escuchar sólo la voz del profesor/a y, además, cuando se necesite o prefiera, la voz de los compañeros/as y el resto de sonidos ambientales.

El receptor del sistema de FM puede estar conectado a un bucle magnético, que el usuario se coloca alrededor del cuello. El receptor también se puede conectar directamente al audífono (si éste tiene entrada directa de audio) o al procesador del implante. Este sistema, de uso individual, es inalámbrico y permite libertad de movimiento tanto al emisor como al receptor. No requiere instalación.

- **Bucle magnético**

Es una ayuda auxiliar para usuarios de prótesis auditivas (audífonos y/o implantes) que facilita la accesibilidad auditiva en el entorno, tanto para la orientación y movilidad en el espacio, como para la percepción de la información sonora de todo tipo y del lenguaje, posibilitando la comunicación y la relaciones interpersonales en espacios y/o situaciones contaminadas por el ruido ambiente y/o en las que la distancia con el interlocutor o la presencia de varios interlocutores dificulta o impide dicha comunicación y el acceso a la información.

Es un sistema normalizado a nivel mundial, compatible con las ayudas auditivas, que se rentabiliza de manera inmediata, superando con éxito cualquier análisis coste-beneficio.

Se trata de un cable conectado a un amplificador. Desde cualquier fuente de sonido, la señal de audio va al amplificador que introduce una corriente eléctrica en el cable y genera un

campo magnético. El campo magnético induce a la tele-bobina ("T") del audífono o del implante coclear, acercando la señal auditiva, mejorando la calidad en la recepción de la misma, y solucionando con ello los problemas producidos por el ruido de fondo, la distancia entre el emisor y el receptor, y la reverberación o eco.

A pesar de que se trata de un recurso sencillo, cuya instalación es muy fácil de llevar a cabo, es aconsejable que ésta sea realizada por profesionales que acrediten y garanticen que dicha instalación cumple la normativa que fija los estándares de calidad: UNE-EN60118-4:2007 (ICE 60118-4:2006)[II].

El bucle magnético puede tener distintas aplicaciones:

– Bucles perimetrales (instalación, fija o eventual, en áreas de estancia como las salas de reuniones)
– Equipos de sobremesa (instalación en mostradores en secretaria, ventanillas de información…)
– Equipos portátiles (para ser usados por los profesores en salidas externas, por los guías de museos…)

Para que los usuarios de prótesis auditivas puedan reconocer un espacio donde se haya instalado un bucle magnético, éste debe estar indicado con el símbolo de accesibilidad auditiva que lo identifica.



• **Micrófonos y megafonía**

Disponer de sistemas de megafonía de calidad permite al alumnado con sordera usuario de prótesis auditivas, acceder con menor dificultad a la locución de los mensajes. Asimismo, hay que tener en cuenta que el rendimiento de los bucles magnéticos puede estar condicionado directamente por la calidad del sistema de microfonía.

[II] La norma UNE-EN60118-4:2007 (ICE 60118-4:2006) define al intensidad del campo magnético, la respuesta en frecuencia, así como la metodología de medidas para realizar una correcta certificación de la instalación.

3.2. Recursos visuales[2,4,11]

Las ayudas visuales son beneficiosas no sólo para el alumnado con sordera sino para el resto de los alumnos y alumnas del centro, así como para el profesorado y demás personal, en todas aquellas situaciones en las que, por circunstancias personales o del entorno, tengan dificultad para acceder a la información auditiva y a la comprensión de la misma.

- **Subtitulación**

El subtitulado (en directo o diferido) es un recurso de apoyo a la comunicación oral que transcribe la locución de un mensaje hablado a un texto escrito. Es la fórmula más extendida para garantizar el acceso a la información a todas las personas sordas, siendo imprescindible para la población con sordera que cuyo vehículo de comunicación es la lengua oral, pues facilita la literalidad de la información en la expresión de la propia lengua oral.

Por ello, ha de tenerse presente el empleo del subtitulado en directo en las conferencias y en los actos a los que asiste el alumnado con discapacidad[III].

Asimismo, resultan muy útiles los materiales audiovisuales subtitulados para facilitar el acceso del alumnado con sordera a la cultura, a través de videos documentales de gran valor didáctico, que pueden emplearse para complementar la exposición de contenidos curriculares en el aula. En estos casos, el subtitulado tiene además un valor añadido como refuerzo de la competencia lingüística y estímulo de la lectura, ya que incluso existen DVDs con subtitulado específico para personas sordas.

También pueden utilizarse vídeos y DVDs subtitulados en actividades de tipo lúdico, como películas y dibujos animados. En el caso de realizar salidas externas que requieran desplazamientos en autobús, además de que el profesorado utilice alguna de las ayudas técnicas mencionadas para que el alumnado usuario de prótesis auditivas acceda a la información, se deberá tener en cuenta que si se proyecta alguna película o video informativo, estos estén subtitulados.

[III] Desde 2010, contando con la financiación del Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad (actual Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad), con cargo a la asignación tributaria del IRPF, de la Fundación ONCE, y con la colaboración de la Fundación Vodafone y de Vodafone, FIAPAS dispone de un Servicio de Apoyo a la Accesibilidad (SAC) que, con carácter estatal, presta cobertura integral a las necesidades de las personas sordas en relación con la accesibilidad en espacios y actos públicos a través de subtitulado y bucle magnético.

Para ello, puede resultar de gran utilidad la "Videoteca Subtitulada para Personas Sordas" que cuenta con trescientos setenta y ocho títulos disponibles, entre los que destacan una versión animada de "Don Quijote de la Mancha", series documentales de Historia Universal, Historia del Arte y Naturaleza, así como series televisivas históricas y literarias, clásicos animados de la literatura infantil y películas infantiles. Esta Videoteca ha estado financiada en sus distintas ediciones por el entonces Ministerio de Trabajo y Asuntos Sociales y la Fundación ONCE, contando con la colaboración de la Obra Social de Caja Madrid y de la Fundación Orange.

- **Información en pantallas y rótulos**

En zonas en las que se encuentre un número importante de alumnos y alumnas (accesos, patios y comedores) deben existir paneles informativos que permitan la visualización del mensaje acústico que se trasmite a través de la megafonía. De esta forma se contribuye a que el alumnado con sordera esté informado de las distintas incidencias y se mejora su orientación en el entorno escolar.

La información debe ser concisa y de fácil lectura. Las pantallas y monitores donde aparezca la información deben contrastar cromáticamente con el fondo donde se ubiquen y se situarán en lugares bien iluminados, cuidando su posición y altura. Serán fácilmente detectables y distribuidos de manera sistematizada.

- **Señales luminosas**

En los centros escolares se deben utilizar señales luminosas que acompañen a las señales sonoras con las que, habitualmente, se avisa de los cambios de actividad (inicio y fin de las clases, de los recreos…) y que, en ocasiones, pueden pasar desapercibidas para el alumnado con sordera, aun siendo usuario de prótesis auditivas, debido a la contaminación acústica del momento.

3.3. Medidas de Seguridad[11]

Si bien resulta fundamental facilitar la deambulación del alumnado con sordera dentro del centro escolar, es especialmente importante asegurar el acceso a la información en las situaciones de emergencia.

- **Dispositivos de emergencia**

Deberán instalarse avisos de alarma sonoros y luminosos en los pasillos, y se deberán señalizar adecuadamente las salidas de emergencia, con un color vivo y contrastado con el resto de la pared y totalmente diferente al resto de las puertas.

Así mismo, deben instalarse pantallas electrónicas programables y señales luminosas en las vías de evacuación comunes y generales para señalizar el camino hasta la salida.

Además, las incidencias que se alertan de manera sonora y/o por megafonía deben proporcionarse también a través de avisos de texto (*displays*) y señales luminosas.

En situaciones de emergencia es especialmente importante evitar los espacios totalmente cerrados que impidan la comunicación interior-exterior con el alumnado con sordera, (salas de reunión, lavabos....). Esto se puede evitar instalando puertas que dispongan de espacio en la parte inferior o superior.

- **Ascensores**

Las puertas de los ascensores han de ser transparentes para permitir el contacto visual con el exterior.

Tal como establece la Orden VIV/561/2010, las cabinas contarán con un indicador sonoro y visual de parada y de número de planta. Además dispondrán de un sistema de interfono accesible, a través de bucle magnético, para los casos de atrapamiento o emergencia.

- **Aseos y vestuarios**

Con objeto de facilitar la comunicación sensorial, las puertas deben tener un sistema visual que permita desde el exterior saber si la cabina está libre u ocupada (verde: libre, rojo: ocupado), así como una apertura en la parte superior o inferior suficiente para facilitar la comunicación en caso de que el alumno o alumna se quede encerrado/a.

3.4. Medidas en otros espacios

• Acceso al centro escolar

La puerta principal de acceso al centro escolar debe disponer de videoportero para que la persona con sordera que intente acceder (padres, madres, alumnado…) pueda comunicarse visualmente con la persona que se encargue de abrir la puerta, bien para poder realizar lectura labial, o bien porque se comunique a través de algún sistema alternativo o aumentativo de comunicación. En todo caso, las puertas deben permitir el contacto visual interior-exterior para facilitar la comunicación.

• Secretaría

En la secretaría del centro se realiza una importante labor informativa, se atiende a un numeroso y diverso público (profesorado, alumnado, familias, personal contratado, proveedores) por lo que es fundamental que se adopten las medidas necesarias para asegurar la accesibilidad a la comunicación y a la información de todas las personas con sordera que necesiten realizar gestiones en ella.

Se debe ofrecer toda la información en formatos y soportes accesibles y el personal de secretaría debe recibir la formación necesaria para poder adaptar sus intercambios comunicativos con las personas con sordera que acudan a secretaría, con objeto de poder responder adecuadamente a sus necesidades específicas.

El espacio debe disponer de los recursos necesarios para la eliminación de las barreras de acceso a la información y la comunicación. En concreto, debe disponer de bucle magnético y equipos de frecuencia modulada; teléfonos de texto y servicio de Telesor; paneles informativos y señalización; tablón de anuncios con información actualizada; megafonía de calidad; avisos luminosos; y acceso visual parcial interior-exterior.

• Comedores escolares

Debido a la mala acústica que suelen tener los comedores escolares han de utilizarse materiales que amortigüen el sonido y la reverberación (cortinas, paneles de corcho) y evitar aquellos que puedan incrementarlos. Así mismo, se deben utilizar protectores en las patas de las sillas y de las mesas y evitar las bandejas metálicas.

Teniendo en cuenta las malas condiciones acústicas de este entorno, aún en los casos en los que el alumnado con sordera sea usuario de prótesis auditivas, el personal y los compañeros deberán facilitar la comunicación a través de la lectura labial.

- **Salidas fuera de las instalaciones del centro escolar[5]**

Cuando se vayan a realizar actividades que impliquen salidas fuera de las instalaciones del centro como, por ejemplo, visitas a museos o exposiciones, excursiones o cualquier actividad deportiva y de ocio, se deberá asegurar la disposición de los recursos necesarios para garantizar la accesibilidad del alumnado con sordera a las mismas (salas de cine/teatro que dispongan de subtitulado y de bucle magnético, proyecciones informativas y documentales subtituladas…)

Además, es importante ofrecer al alumnado con sordera suficiente información anticipada sobre la actividad que se va a llevar a cabo y sus contenidos, sobre las condiciones de participación en la misma, mostrar imágenes del lugar que se va a visitar, etc.

4. ACCESO A LOS CONTENIDOS ACADÉMICOS Y A LA COMUNICACIÓN EN EL AULA[2]

En relación con el acceso del alumnado con sordera a los contenidos académicos y a la comunicación en el aula, es necesario tener en cuenta las siguientes cuestiones:

4.1. Ubicación del alumnado con sordera en el aula

Es fundamental que el alumnado con sordera reciba la información que se transmite por vía auditiva en el aula, bien sea a través de sus prótesis auditivas (audífonos y/o implante coclear), o bien a través de la lectura labial o de cualquier otro sistema de apoyo a la comunicación oral.

Para ello, se deberá cuidar su ubicación en el lugar del aula en el que disponga de mayor acceso visual hacia el profesor, pudiendo ver, al mismo tiempo, otras fuentes de información que se precisen para el seguimiento de las clases.

La segunda fila ofrece la posibilidad de que estos alumnos estén próximos al profesor mientras que no pierden el contacto visual con parte de sus compañeros. No obstante, siempre se tendrá en cuenta dónde lleva el alumno/a su prótesis auditiva con objeto de que reciba la información lo más directamente posible.

Si la disposición de las mesas en el aula es en forma de U, el alumno se situará siempre cercano al profesor, de forma que pueda verle la cara y utilizar sus estrategias de lectura labial, completando así la información que sea capaz de recibir por vía auditiva.

El profesor debe encontrarse bien iluminado en todo momento con objeto de facilitar la lectura labial (incluso, en el caso de producirse una proyección de diapositivas, vídeo,…) y nunca se situará de espaldas a la fuente de luz o a las ventanas. Cuando el profesor tiene que darse la vuelta para escribir en el encerado, debe tener especial cuidado de explicar la materia una vez se haya dado la vuelta, para que el alumno con pérdida auditiva pueda acceder a la información.

4.2. Ecología del aula

El ruido-ambiente que provocan en el aula las voces del resto de compañeros (y con especial hincapié en las etapas de educación infantil donde la dinámica de las clases es fundamentalmente lúdica), puede amortiguarse aislando las paredes del aula con paneles de corcho, que evitarán la reverberación del ruido, las interferencias y las vibraciones que, sin duda, distorsionan la señal auditiva y perjudican la inteligibilidad de la información auditiva que reciben a través de sus prótesis.

Los equipos de frecuencia modulada, así como los bucles magnéticos, constituyen una importante ayuda para eliminar el ruido ambiente del aula ya que permiten que el alumno con sordera perciba de forma nítida la voz del profesor, aumentando la calidad de dicha señal acústica y eliminando el ruido ambiente.

Además, se puede reducir la emisión de ruidos en el aula utilizando protectores de fieltro en las patas de las sillas y de las mesas y procurando que los equipamientos tecnológicos utilizados (proyector de diapositivas, retroproyector y cañón…) sean lo más silenciosos posible.

4.3. Recursos materiales didácticos y tecnológicos

Los centros escolares que escolaricen alumnado con sordera deberán disponer de recursos materiales didácticos y tecnológicos que sean accesibles para este alumnado.

Al respecto, es necesario llamar la atención sobre la importancia de que siempre que se utilicen medios informáticos éstos deben ser accesibles tanto por lo que se refiere a la navegación, como al acceso a los contenidos, así como a toda la información recogida en ellos.

Para ello, deberán ofrecer formatos alternativos a audio –a través de subtitulado y lengua de signos– utilizar una lenguaje claro y sencillo, presentar la información sobre avisos de manera persistente, y ralentizar o detener la presencia dinámica de la información.

Otros recursos que resultan asimismo de gran interés son los programas informáticos específicamente diseñados para trabajar el desarrollo del lenguaje oral: aspectos del vocabulario, lectura, etc... que son muy atractivos para el alumnado con sordera ya que, fundamentalmente, se basan en la percepción visual y el movimiento pero que, también, puede ser de gran utilidad para el alumnado que presente problemas de acceso al lenguaje.

4.4. Comunicación con el alumnado con sordera

El profesorado y el resto del alumnado han de tener conocimiento de los sistemas de apoyo a la comunicación oral que utiliza el alumno/a con sordera con objeto de que éste acceda a la información y al contenido académico pero a su vez, pueda establecer con ellos interacciones comunicativas de calidad.

Nos referimos a los siguientes[4]:

– **Comunicación Bimodal**: Sistema de apoyo a la comunicación oral basado en la utilización simultánea del lenguaje oral y de unidades gestuales (habitualmente se toman signos de la lengua de signos española). De esta forma, el habla se acompaña de signos, manteniendo siempre la estructura sintáctica del lenguaje oral.

– **Palabra Complementada**: Sistema de apoyo a la comunicación oral, cuyo objetivo es visualizar los fonemas del habla para facilitar la adquisición del lenguaje oral a través de la lectura labial.

De esta forma, mediante una serie de configuraciones de la mano realizadas en tres posiciones en torno a la boca, se evitan las ambigüedades de la lectura labial, permitiendo, además del acceso a la fonología, la visualización de los elementos morfosintácticos de la frase, su completa estructuración y el aprendizaje de nuevas palabras.

– **Dactilología o Alfabeto Manual**: Consiste en representar cada letra del alfabeto mediante una configuración manual. Se suele utilizar, de manera puntual, como recurso para facilitar la comprensión de determinadas palabras como nombres propios, palabras nuevas, etc.

Existen, además, unas estrategias muy sencillas que pueden constituir un importen recurso de apoyo a la hora de comunicarse con las personas con sordera.

Pautas para comunicar con personas con problemas de audición[4,5]

*(Revisado y actualizado de Jáudenes C., 1984)

Llama su atención

- Antes de empezar a hablar, llama su atención con un ligero toque (p.e. sobre su hombro) o hazle una discreta seña.
- Espera a que te esté mirando para empezar a hablarle.
- Si se trata de una conversación en grupo es necesario respetar los turnos entre los interlocutores e indicarle quién va a intervenir.

Háblale de frente

- Sitúate siempre a su altura para que pueda ver bien tu boca. Hay que tener especial cuidado cuando se habla con una persona que no puede mantenerse de pie o cuando se habla con niños.
- Háblale de frente, con la cara bien iluminada.
- Permítele ver bien tu boca mientras le estás hablando. Evita tener algo en la boca o ponerte cosas en los labios, ni te tapes la boca con las manos mientras hablas.

Háblale con naturalidad

- Háblale con naturalidad, vocalizando bien pero sin exagerar, con un ritmo tranquilo -ni deprisa ni demasiado despacio-.
- Háblale con voz pero sin gritar, con frases completas y palabras conocidas –evita utilizar *argot* y tecnicismos–.

Háblale con tranquilidad

- Repítele el mensaje si no lo ha entendido. Puedes decirle lo mismo con frases más sencillas, pero correctas, y con palabras que tengan el mismo significado.
- Utiliza gestos naturales, palabras escritas o dibujos para facilitarle la comprensión del mensaje.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aragall, F. (2010): La accesibilidad en los centros educativos. (Colección Telefónica Accesible Vol.11). Madrid, Ediciones Cinca.
2. FIAPAS (Jáudenes, C. y cols.) (2006): Dossier de Prevención y Atención Precoz de los problemas auditivos en edad escolar (4ª ed.). Madrid, Confederación Española de Familias de Personas Sordas-FIAPAS (2010). Disponible en www.fiapas.es
3. FIAPAS (2007): "Ley 27/2007, de 23 de octubre, por la que se reconocen las lenguas de signos españolas y se regulan los medios de apoyo a la comunicación oral de las personas sordas, con discapacidad auditiva y sordociegas" en Rev. FIAPAS, nº 118 (Separata). Disponible en www.fiapas.es
4. FIAPAS (Jáudenes, C. y Patiño, I.) (2007): Dossier divulgativo para familias con hijos/as con discapacidad auditiva. Información Básica para el acceso temprano a la lengua oral (2ª ed.). Madrid, Confederación Española de Familias de Personas Sordas-FIAPAS (2008). Disponible en www.fiapas.es
5. FIAPAS (Jáudenes, C. y cols.) (2007): Apoyo a la Comunicación Oral en el Ámbito Educativo. Orientaciones Prácticas para la aplicación de recursos (4ª ed.). Madrid, Confederación Española de Familias de Personas Sordas-FIAPAS (2011). Disponible en www.fiapas.es
6. FIAPAS (2009): "Estudios sobre población con sordera en España". Monográfico (Dir. Carmen Jáudenes). Rev. FIAPAS nº 130. Madrid.
7. Jáudenes, C. (1994) (revisiones 1997 y 2000): Propuesta en materia educativa. El Sistema Educativo y el alumnado con discapacidad auditiva. Madrid, FIAPAS (manuscrito no publicado)
8. Jáudenes, C. (2000): "Integración educativa". Ponencia presentada en el Programa HISPASAT, Televisión Educativa. Madrid, 31 de marzo de 2000
9. Jáudenes, C. (2002): Alumnos de Primaria con hipoacusias leves y/o medias. Orientaciones al profesorado de centros ordinarios. Madrid, FIAPAS (manuscrito no publicado)
10. Jáudenes, C. (2006): "La población con discapacidad auditiva en cifras. Revisión y síntesis de dos Estudios Sociológicos". En Rev. FIAPAS, nº 110, mayo-junio. Disponible en www.fiapas.es
11. Jáudenes, C. y Gómez, B. (2010): "Información y comunicación accesible para personas con discapacidad auditiva en los espacios públicos urbanizados". En Alonso López, F. (Coord.): Accesibilidad en los espacios públicos urbanizados (2010). Madrid, Ministerio de Vivienda, pp.187-197.
12. Jáudenes, C.; Torres, S.; Aguado, G.; Silvestre, N. y Patiño, I. (2007): Estudio sobre la situación educativa del alumnado con discapacidad auditiva. (3ª ed.). Madrid, Confederación Española de Familias de Personas Sordas- FIAPAS (2010).
13. Silvestre, N. & Confederación Española de Familias de Personas Sordas (2008): Estudio-Investigación. Interacciones comunicativas entre padres/madres e hijos/as con sordera. La comunicación entre madres oyentes y niños/as con sordera de 1 a 7 años de edad (2ª ed.). Madrid, FIAPAS (2010).

CONTROL DE CALIDAD



C A P Í T U L O 13

CONTROL DE CALIDAD DE LOS PROGRAMAS DE DETECCIÓN, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA HIPOACUSIA EN RECIÉN NACIDOS

Jaime Marco Algarra
Hospital Clínico Universitario de Valencia

Ángel Ramos Macias
Hospital Materno Insular de Las Palmas

1. INTRODUCCIÓN

El desarrollo de los programas de detección de hipoacusias en nuestro país, en los últimos años, y en especial su aplicación de modo universal, han decidido a la CODEPEH a emitir un documento que permita garantizar la calidad y buen funcionamiento de los mismos.

Es fundamental que un programa de detección de la hipoacusia funcione adecuadamente para que se cumpla el objetivo de detectar todos los casos de hipoacusia en el momento del nacimiento pero, también, para evitar que los defectos o errores del mismo provoquen saturación y problemas en los siguientes niveles de diagnóstico y tratamiento. El objetivo de un programa de estas características no acaba en el momento de la detección, sino que va más allá y abarca también el diagnóstico y la intervención precoz. Así completaremos el proceso y conseguiremos los mejores resultados.

El proceso de diagnóstico y de intervención precoz infantil es muy complejo y necesita de personal cualificado y entrenado. Dada la incidencia de la hipoacusia en el recién nacido es necesario encontrar un equilibrio entre oferta y demanda, así como una racionalización de los recursos. Para ello, hay que tener en cuenta, por un lado, las necesidades de la población a atender y su distribución geográfica y, por otro, la formación y el entrenamiento del personal que trabaja en el programa, para que éste se adecue a las necesidades del paciente.

Por ello, en este capítulo, señalaremos los aspectos cualitativos que todos los programas deben cumplir y otros cuantitativos o estándares de calidad según documento emitido por la CODEPEH (2004)[18].

2. ASPECTOS CUALITATIVOS

2.1. Fase de Detección

- Objetivo
  El programa debe detectar todas las hipoacusias superiores a 40 dB HL en el mejor oído al final de sus niveles y antes de remitir a diagnóstico.

- Técnicas
  En la actualidad se reconocen como tecnología aplicable a los programas de detección precoz de la hipoacusia tanto las otoemisiones acústicas provocadas mediante click, como los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral. En ambos casos de forma automática, utilizando diversos algoritmos estadísticos, que estén validados y contrastados bibliográficamente.

- Fin del programa
  La detección debe producirse antes del mes de nacimiento. El diagnóstico antes de los 3 meses y el inicio del tratamiento a los 6 meses (Comisión de Salud Pública del Consejo Interterritorial de Salud, "Contenidos Básicos y Mínimos del Programa de Detección Precoz de Sorderas Infantiles").

- Organización y funcionamiento
  - – Todo programa de diagnóstico precoz debe tener un responsable en cada centro.
  - – Un programa de diagnóstico precoz de la audición en recién nacidos debe proveer los siguientes elementos:
    - Entrenamiento del personal encargado de la realización de las pruebas y de la información a la familia.
    - Información a los padres de forma adecuada y sin alarma.
    - Desarrollo y mantenimiento de una base de datos con:
      a) los casos detectados y su seguimiento; diagnóstico y tratamiento,
      b) los casos a los que no se les realiza la detección en el momento del alta hospitalaria.
    - Protocolos para establecer la coordinación interdisciplinar con los otros profesionales implicados (tratamiento logopédico, educadores, movimiento asociativo de padres).

2.2. Fase de Diagnóstico

El diagnóstico de la hipoacusia en niños menores de 3 años es un procedimiento difícil que requiere experiencia y dedicación. Debe realizarse en unidades con el equipamiento suficiente y personas con la experiencia adecuada. El médico otorrinolaringólogo de la unidad realizará el diagnóstico y prescribirá el tratamiento quirúrgico y/o audioprotésico adecuado en cada caso.

Estas unidades deben, además, hacerse cargo de la evolución y controlar la calidad y los resultados de la adaptación audioprotésica.

2.3. Fase de Intervención

La intervención es el objetivo final y deseado del programa de detección precoz, debe incluir a todos los profesionales que participan en el control sanitario, educativo y social del niño con hipoacusia y se basará en la intervención precoz.

Para la intervención precoz en niños con discapacidad auditiva, así como para realizar el seguimiento una vez escolarizados en centros educativos, es necesario contar con:

- Profesionales sanitarios con la experiencia adecuada (otorrinolaringólogos con experiencia en cirugía otológica en niños y en implantes cocleares, audiólogos Infantiles y audioprotesistas con experiencia en adaptación en niños).

- Profesionales no sanitarios con titulación (Logopedas y Maestros, Psicólogos o Pedagogos con Especialización en Audición y Lenguaje) y experiencia adecuada, que realizarán:
  - el apoyo familiar
  - la atención temprana
  - la intervención logopédica
  - el apoyo escolar

El objetivo pretendido es el tratamiento precoz médico, quirúrgico, protésico y estimulación precoz de forma coordinada.

3. ASPECTOS CUANTITATIVOS

3.1. Población a estudiar

El objetivo de un programa universal es detectar al 100% de los recién nacidos vivos con hipoacusia. En el peor de los casos, y para tener la consideración de un buen funcionamiento del programa, se deben someter al mismo por lo menos el 95% de los recién nacidos vivos.

3.2. Indicadores de funcionamiento en la fase de detección

- Cualquiera que sea la tecnología utilizada en el programa y el método aplicado, el porcentaje de falsos positivos, es decir de casos sin hipoacusia identificados erróneamente como hipoacúsicos debe ser inferior al 3%.

- Para que el programa se ejecute adecuadamente y la fase de diagnóstico no se colapse, un programa de detección de hipoacusia que funcione adecuadamente no debe remitir a la fase de diagnóstico más de un 4% de los explorados de forma universal.

- La proporción de falsos negativos (niños con hipoacusia que no son detectados) debe tender a ser del 0%.

3.3. Indicadores de funcionamiento en la fase de diagnóstico

- Para el diagnóstico de los problemas auditivos en la infancia se requiere personal con la titulación adecuada y con, al menos, un año de experiencia en audiología infantil. Así mismo es preciso contar con los siguientes equipos de diagnóstico:
  - Impedanciómetro
  - PEATC
  - OEA
  - Audiometría de observación
  - Audiometría y cabina insonorizada para la realización de audiometría conductual en campo libre.

- El número mínimo aconsejable de exploraciones a realizar son cinco sesiones de exploración auditiva infantil por semana (cinco niños a los que se realice diversas exploraciones como otoemisiones acústicas, PEATC, impedanciometría y técnicas de audiometría conductual adaptadas a la edad del niño (audiometría por observación de la conducta, audiometría con refuerzo visual, audiometría de juego...).

3.4. Indicadores de funcionamiento en la fase de intervención

Para la intervención precoz se debe contar con equipos especializados en la adaptación infantil de audífonos, programas de implante coclear con experiencia en implantes en niños de corta edad y profesionales con experiencia en intervención logopédica precoz.

Los programas de implantes cocleares deberán reunir los criterios recogidos en el documento del Ministerio de Sanidad y Consumo Implantes Cocleares: actualización y revisión de estudios coste-utilidad (julio 2003), hecho público en noviembre y que revisa y actualiza el anterior Documento Oficial, elaborado por la Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias del Instituto Carlos III, de 1995.

- Estimulación precoz y escolarización
  Globalmente, es necesario contar con equipos de trabajo estables y con continuidad (sanitarios, logopedas, educadores, etc...), que deben tener experiencia previa mínima de un año de trabajo con niños sordos y con sus familias.

Para realizar una valoración del desarrollo del niño y de su nivel de lenguaje, que permitirá, además, orientar su escolarización, será necesario considerar los siguientes criterios:

– competencia lingüística
– nivel de comprensión y de expresión oral
– inteligibilidad del habla
– modalidad de comunicación

Debe realizarse en centros que atiendan un número importante de casos al año y dispongan de profesionales con experiencia suficiente en intervención logopédica de niños sordos.

- Adaptación protésica

  En el caso de la adaptación protésica en niños se requerirá experiencia previa y el mantenimiento de la actividad con niños a lo largo del año con un niño nuevo o a revisar al mes. También se deberá controlar la adaptación protésica en sus resultados por el equipo hospitalario.

- Implantes cocleares

  En el caso de los implantes cocleares consideramos como referente el documento del Ministerio de Sanidad y Consumo; Implantes Cocleares: actualización y revisión de estudios coste-utilidad (julio 2003), en cuanto a:

  – Coordinación
  – Experiencia del equipo
  – Racionalización de recursos y formación continuada:
    - Un IC al mes
    - Demanda que justifique la puesta en marcha y el mantenimiento del programa de implantes cocleares y la formación continuada de los miembros del programa.

(Igualmente, consideramos de interés para su consulta el documento del Real Patronato de Prevención y Atención a Personas con Minusvalía).

4. CONTROL DE LOS PROGRAMAS DE DETECCIÓN

Es fundamental tener datos de la situación del los programas para:

- Conocer el número de niños sometidos al programa
- Conocer el número de niños detectados
- Conocer los falsos positivos y falsos negativos
- Prevenir el colapso de los sistemas sanitarios
- Evaluar la calidad de los programas

Para ello vamos a aplicar los siguientes indicadores que se especifican el tabla I.

INDICADORES DE COBERTURA
1a) Cobertura del programa
1b) Participación en el cribado
2) Participación en el diagnóstico

INDICADORES DE PROCESO
3) Porcentaje de niños que realizaron la confirmación diagnóstica a los 3 meses
4) Porcentaje de niños que accedieron al tratamiento a los 6 meses

INDICADORES DE RESULTADO
5) Tasa de detección de hipoacusias
6) Tasa de detección de hipoacusia bilateral
7) Valor predictivo positivo de la prueba de cribado

5. BASE DE DATOS

El control de todo el proceso debe de realizarse a través de una base de datos a la que se puedan conectarse todos los centros y personal sanitario que participa en el proceso. En está base datos se reflejarán los siguientes aspectos:

- Los casos detectados
- Los casos con factores de riesgo

– Los casos no examinados en el alta
– Debe precisarse la situación de cada oído
– Constatación de las fechas de detección, diagnóstico e intervención
– Tipo de tratamiento médico
– Lugar y tipo de escolarización
– Uno de los problemas que puede ayudar a solventar esta base de datos es evitar la pérdida de los casos nos explorados o los positivos detectados mediante el screening, avisando mediante:
  - Cita para realizar otras detecciones
  - Cita en el hospital para detección audición
  - Aviso a pediatra de atención primaria
  - Sellado en la cartilla de salud infantil

6. PROBLEMAS MÁS FRECUENTES DEL PROGRAMA

La estructura organizativa de un programa de detección, diagnóstico y tratamiento debe incluir los siguientes apartados:

– Base de datos
– Comités de control:
  - Control de la educación
  - Control sanitario:
    . Evolución auditiva
    . Evolución médica

El esfuerzo en estructura, organización, personal y dedicación hace muy difícil que los programas reúnan todos los apartados y hacia ello se deben dirigir los esfuerzos, fundamentalmente en dos aspectos; la creación de la base de datos para controlar el programa y la creación de los comités de control que permitirán mantener la calidad educativa y de audición de cada uno de los casos detectados, confirmados y tratados.

Los aspectos más difíciles de controlar en cada fase son los siguientes:

Detección:

Organización y estructura
Aprendizaje del personal: ORL, pediatras,ATS-DUE
Dotación humana: A partir de 2000/año es aconsejable una persona.
A partir 4000/año nacimientos se precisa otra persona dedicada en exclusiva a llevar el programa y hacer los tests.

Diagnóstico:

Centros de referencia para audiología infantil, PEATC, implantes cocleares, adaptación protésica, intervención precoz logopédica (para poder realizar un número mínimo de casos al año)
Listas de espera (en un tema como el que tratamos no deben existir)
Formación de ORL y Neurofisiólogos en PEATC,
Audiólogos infantiles

Intervención:

Audiólogos infantiles
Audioprotesistas para adaptar niños de 1/2 a 1 año
Logopedas que trabajen con niños de 1 año
(se deben incrementar los esfuerzos en la formación de especialistas en estos campos, para tratar niños entre 6 y 12 meses)
Control educativo
Apoyo logopédico en el colegio

7. CONCLUSIONES

La calidad de un programa de detección de hipoacusia en recién nacidos va más allá de la propia detección y debe incluir y garantizar las fases de diagnóstico e intervención a los 3 y 6 meses, lo contrario nos llevaría a situaciones fuera de toda lógica y ética con respecto a niños detectados en caso de no acceder a las otras fases del programa, o bien, a niños diagnosticados sin llegar a ser tratados de acuerdo con su grado de hipoacusia.

Más allá de los problemas y recursos sanitarios, todo programa de detección debe tener en cuenta los recursos sociales y educativos a los que ha de hacer frente (provisión de prótesis auditivas –audífonos e implantes cocleares–, profesionales especializados en el diagnóstico y

en el tratamiento de la hipoacusia –profesores de apoyo, logopedas–, además de integración escolar adecuada con apoyo, y atención y apoyo a las familias).

En último término, señalaremos la importancia del entrenamiento del personal sanitario a la hora de realizar la detección y también la formación para informar adecuadamente a los padres.

En definitiva el programa de detección debe seguirse de un programa de diagnóstico y también de tratamiento.

Debe realizarse en todos los centros hospitalarios con nacimientos (públicos y privados).

Debe existir una estructura organizada con responsables en cada nivel.

La base de datos constituye la piedra angular para poder controlar cuantitativa y cualitativamente el conjunto del programa.

TABLA I

INDICADORES DE COBERTURA

1a) **Cobertura del programa** que recoge el total de RN a los que se les ha ofertado la prueba de cribado del total de niños nacidos por 100

$$\frac{\text{nº recién nacidos a los que se oferta el programa}}{\text{nº total de recién nacidos}} \times 100$$

1b) **Participación en el cribado**, que refleja el porcentaje de RN a los que se les ha realizado la prueba de cribado del total de niños a los que se oferta la prueba por 100

$$\frac{\text{nº de recién nacidos cribados}}{\text{nº total de recién nacidos a los que se oferta el programa}} \times 100$$

2) **Participación en el diagnóstico**, que refleja el porcentaje de pruebas diagnósticas realizadas, del total de niños derivados a dichas pruebas para confirmar con ellas los resultados de la prueba de cribado.

$$\frac{\text{nº niños a los que se les realiza la prueba diagnóstica}}{\text{nº niños con cribado positivo}} \times 100$$

INDICADORES DE PROCESO

3) Porcentaje de niños que realizaron la confirmación diagnóstica a los 3 meses.

$$\frac{\text{nº niños que realizaron la prueba diagnóstica a los tres meses}}{\text{nº niños con cribado positivo}} \times 100$$

4) Porcentaje de niños que accedieron al tratamiento a los 6 meses*.

$$\frac{\text{nº niños con diagnóstico de hipoacusia que iniciaron el tratamiento a los 6 meses}}{\text{nº total de niños diagnosticados por el programa}} \times 100$$

* 6 meses de edad corregida (teniendo en cuenta la prematuridad)

INDICADORES DE RESULTADO

5) Tasa de detección de hipoacusias (unilaterales y bilaterales), que refleja todos los casos de hipoacusia diagnosticados de entre todos los niños cribados.

$$\frac{\text{nº niños diagnosticados de hipoacusia (unilateral y bilateral)}}{\text{nº niños cribados}} \times 1000$$

6) Tasa de detección de hipoacusia bilateral, que refleja los casos de hipoacusia bilateral diagnosticados entre todos los niños a los que se les ha realizado el cribado.

$$\frac{\text{nº niños diagnosticados de hipoacusia bilateral*}}{\text{nº niños cribados}} \times 1000$$

* Definición de niño diagnosticado de hipoacusia bilateral: niño con dos pruebas de potenciales evocados consecutivas, con diferencia mínima de un mes, alteradas, de forma que no existe onda V a 40 decibelios en el mejor oído.

7) <u>Valor predictivo positivo de la prueba de cribado</u>, que recoge los niños diagnosticados de hipoacusia de entre los que presentaban prueba de cribado alterada (sospechosa de hipoacusia)

$$\frac{\text{nº niños con diagnóstico de hipoacusia confirmado}}{\text{nº niños con prueba de cribado alterada}} \times 1000$$

BIBLIOGRAFÍA

1. CDC. Diphtheria outbreak- Russian Federation, 1990-1993. MMWR Morb Mortal Wkly Rep 1993; 42: 840-841, 847.
2. Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias. Implantes Cocleares: Actualización y revisión de estudios coste-utilidad. Instituto de Salud Carlos III. Informe de Evaluación de Tecnologías Sanitarias no. 37. Madrid. 96 pp. 2003
3. American Academy of Pediatrics. Task force on Newborn an Infant Hearing. Newborn and infant hearing loss: Detection and intervention, Pediatrics 1999; 103: 527 530.
4. Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH): Protocolo para la detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos con indicadores de riesgo. 1996.
5. Mir B, Marco J, Sequí JM, Paredes C, López L, Brines J. Otoemisiones acústicas provocadas y potenciales evocados auditivos tronculares en el diagnóstico precoz de las hipoacusias infantiles. An Esp Pediatr. 1992; 37: 457-460.
6. Davis A. Perfomance of neonatal and infant hearing screenings: sensivity and specificity. EDC NHS 1998: 40-50
7. Davis AC, Wood S. The epidemiology of childhood hearing impairmen: factors relevant to planning of servos. Br J Audiol 1992; 26:72-90.
8. Gavilán C, Abello P, Cabezudo L, Ciges M, Garrido M, Gómez JL, et al. Implantes cocleares. Guías de Práctica Clínica e Informes de Evaluación 1994. Del Río A, Guerra L (Eds). Pp: 239-271. Editorial DIN Impresores, Madrid, 1995.
9. Hayes D. State programs for universal newborn hearing scree- nings. Pediat Clin N Amer 1999; 46: 89-105
10. Manrique M, Morera C, Moro M. Detección precoz de la hipoacusia infantiles en recién nacidos de alto riesgo. Estudio Multicéntrico. An Esp Pediatr 1994; 40 (supl 59): 11-45.
11. Marco J, Morant A, Caballero J, Ortells I, Paredes C, Brines J. Distortion product Otoacoustic emissions in healthy newborns: normative data. Acta Otolaryng (Stockh.) 1994; 115: 187-189.
12. Marco J, Matéu S. Libro blanco sobre hipoacusia. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. CODEPEH. Ministerio de Sanidad y Consumo. 194 pp. 2003.

13. Ministerio de Sanidad y Consumo. Implantes Cocleares. Documento Oficial del Ministerio de Sanidad y Consumo. Agencia de Evaluación de Tecnologías Sanitarias. Instituto de Salud Carlos III. Dirección General de Aseguramiento y Planificación Sanitaria. Madrid, 1995.
14. Morera C, Moro M, Manrique M, Doménech E, Visquet F. Análisis de la encuesta sobre la detección precoz de la hipoacusia en España. An Esp Pediatr 1998; 48:233-237.
15. Real Patronato de Prevención y Atención a Personas con Minusvalia. Implantes cocleares. Acta Otorrinolaringol Esp 2002; 53: 305-316.
16. Sánchez F, Soria M. Carencias y oportunidades de la I+D para la innovación en ayudas técnicas para la audición (prótesis auditivas). En: Libro Blanco: I+D+I al servicio de las personas con discapacidad y las personas mayores. CERMI. Ed. IBV. Valencia. 2003. pp.: 201-235.
17. Sequí JM, Mir B, Paredes B, Brines J, Marco J. Variaciones de la respuesta a las otoemisiones evocadas en niños, dependiendo de la edad. An Esp Pediatr 1994; 40:127-130.
18. Marco J, Almenar A, Alzina V, Bixquert V, Jaudenes MC, Ramos A. 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 de la Hipoacusia en Recién Nacidos (CODEPEH). Acta Otorrinolaringol. Esp. 2004; 55-103-106.



FIAPAS constituye la mayor plataforma de representación de las familias de personas sordas en España, trabaja desde hace más de 30 años para mejorar la calidad de vida de las personas sordas y de sus familias.

La Confederación Española de Familias de Personas Sordas (FIAPAS) es una entidad declarada de utilidad pública, con representación a nivel estatal, cuya misión es la representación y defensa de los derechos y los intereses globales de las personas con discapacidad auditiva y de sus familias, tanto a nivel nacional como internacional, ante la Sociedad, Administraciones y demás Instituciones, integrando e impulsando con este fin la acción de las Federaciones Autonómicas y de las Asociaciones de Padres y Madres de personas sordas.

FIAPAS cuenta con diferentes Redes de Trabajo:

Red de Desarrollo Institucional

Red de Atención y Apoyo a Familias

Red de Intervención Logopédica

Red de Formación Especializada

Red de Inserción Laboral

Red de Promoción de la Accesibilidad

Además con objeto de desarrollar la labor de interconexión e intercambio de información y de recursos, de formación y apoyo, así como de atención interdisciplinar, FIAPAS dispone de un Centro de Recursos de Apoyo y Formación en Madrid.

OTRAS PUBLICACIONES DE FIAPAS

- ✔ FIAPAS (Jáudenes, C. et. ál.) (2004): Manual Básico de Formación Especializada sobre Discapacidad Auditiva (4ª ed.). Madrid, Confederación Española de Familias de Personas Sordas - FIAPAS (2010).
- ✔ FIAPAS (Jáudenes, C. y cols.) (2006): Dossier de Prevención y Atención Precoz de los problemas auditivos en edad escolar (4ª ed.). Madrid, Confederación Española de Familias de Personas Sordas - FIAPAS (2010).
- ✔ FIAPAS (Jáudenes, C. y Patiño, I.) (2007): Dossier divulgativo para familias con hijos/as con discapacidad auditiva. Información Básica para el acceso temprano a la lengua oral (2ª ed.). Madrid, Confederación Española de Familias de Personas Sordas - FIAPAS (2008).
- ✔ FIAPAS (Jáudenes, C. y cols.) (2007): Apoyo a la Comunicación Oral en el Ámbito Educativo. Orientaciones prácticas para la aplicación de recursos (4ª ed.). Madrid, Confederación Española de Familias de Personas Sordas - FIAPAS (2011).
- ✔ FIAPAS (2009): "Estudios sobre población con sordera en España". Monográfico (Dir. Carmen Jáudenes). Rev. FIAPAS, nº 130. Madrid.
- ✔ Jáudenes, C. (2006): "La población con discapacidad auditiva en cifras. Revisión de dos Estudios Sociológicos". Rev. FIAPAS, nº 110 (Separata). Madrid.
- ✔ Jáudenes, C.; Torres, S.; Aguado, G.; Silvestre, N. y Patiño, I. (2007): Estudio sobre la situación educativa del alumnado con discapacidad auditiva (3ª ed.). Madrid, Confederación Española de Familias de Personas Sordas - FIAPAS (2010).
- ✔ Jáudenes, C. y Gómez, B. (2010): Información y comunicación accesible para personas con discapacidad auditiva en los espacios públicos urbanizados. En Alonso López, F. (Coord.): Accesibilidad en los espacios públicos urbanizados (2010). Madrid, Ministerio de Vivienda, pp. 187-197.
- ✔ Jáudenes, C. y Ruiz, E. (2011): "Análisis Prospectivo de demandas atendidas en la Red de Atención y Apoyo a Familias-FIAPAS. Informe final". En Rev. FIAPAS, nº 137 (Separata). Madrid.
- ✔ Silvestre, N. & Confederación Española de Familias de Personas Sordas (2008): Estudio-Investigación. Interacciones comunicativas entre padres/madres e hijos/as con sordera. La comunicación entre madres oyentes y niños/as con sordera de 1 a 7 años de edad (2ª ed.). Madrid, FIAPAS (2010).
- ✔ Trinidad, G.; Alzina, V.; Jáudenes, C.; Núñez, F. y Sequi, J.M. (2009): "Recomendaciones de la Comisión para la Detección Precoz de Hipoacusias (CODEPEH) para 2010". Rev. FIAPAS, nº 131 (Separata). Madrid.

Con la colaboración de:

COMISIÓN PARA LA DETECCIÓN
PRECOZ DE LA HIPOACUSIA
-CODEPEH-

Con la financiación de:

GOBIERNO DE ESPAÑA
MINISTERIO DE EDUCACIÓN, CULTURA Y DEPORTE

Fundación ONCE
para la Cooperación e Inclusión Social de Personas con Discapacidad



FIAPAS
CONFEDERACIÓN ESPAÑOLA DE FAMILIAS DE PERSONAS SORDAS

Pantoja, 5 (Local) - 28002 Madrid
Tel. 91 576 51 49 - Fax: 91 576 57 46
Telesor: 902 110 886 - DTS: 91 577 12 30
fiapas@fiapas.es - www.fiapas.es

© FIAPAS 2011
© De esta edición: FIAPAS 2012