



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN

ESPECIALIDAD EN: AUDIOLOGÍA, OTONEUROLOGÍA Y
FONIATRÍA

“ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS Y PERFIL AUDIOLÓGICO DE
HIPOACUSIA EN PACIENTES CON EDADES COMPRENDIDAS
ENTRE LOS 0 MESES Y 18 AÑOS DE EDAD, QUE ACUDEN POR
PRIMERA VEZ AL INSTITUTO NACIONAL DE REHABILITACIÓN
EN EL PERIODO 2010 A 2015.”

T E S I S
PARA OBTENER EL GRADO DE MÉDICO
ESPECIALISTA EN:

AUDIOLOGÍA, OTONEUROLOGÍA Y FONIATRÍA.

P R E S E N T A:

DRA. STEPHANIE HERREJON GALAVIZ

PROFESORA TITULAR:
DRA. XOCHQUETZAL HERNÁNDEZ LÓPEZ

ASESORES:
DRA. MARIA EUGENIA MENA RAMIREZ
DRA. ALEJANDRA ALTAMIRANO GONZALEZ
DRA. CINDY RODRIGUEZ BANDALA



MÉXICO, Ciudad de México.

AGOSTO 2016



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

DRA. MATILDE L. ENRIQUEZ SANDOVAL
DIRECTORA DE EDUCACIÓN EN SALUD

DRA. XOCHIQUETZAL HERNÁNDEZ LÓPEZ
SUBDIRECTORA DE EDUCACIÓN MÉDICA
PROFESOR TITULAR

DR. ALBERTO UGALDE REYES RETANA
JEFE DE SERVICIO DE EDUCACIÓN MÉDICA

DRA. MARIA EUGENIA MENA RAMIREZ

ASESOR CLÍNICO

DRA. ALEJANDRA ALTAMIRANO GONZALEZ

ASESOR CLÍNICO

DRA. CINDY RODRIGUEZ BANDALA

ASESOR METODOLÓGICO

ÍNDICE DE CONTENIDOS

I. ANTECEDENTES.....	
1. Población Infantil.....	1
2. Anatomía y fisiología de la audición.....	1
3. Hipoacusia	4
4. Tipos de Hipoacusia	6
5. Hipoacusia según la etiología.....	9
6. Diagnóstico	23
II. JUSTIFICACIÓN	28
III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	29
IV. HIPÓTESIS	29
V. OBJETIVO GENERAL	30
VI. OBJETIVOS ESPECÍFICOS	30
VII. METODOLOGÍA	30
7.1 Diseño del estudio	30
7.2 Descripción del universo de trabajo.....	31
7.3 Criterios de inclusión	31
7.4 Criterios de exclusión.....	31
7.5 Criterios de eliminación	31
7.7 Descripción de las variables del estudios y sus escalas de medición	32
VIII. ASPECTOS ÉTICOS.....	33
IX. ANÁLISIS ESTADÍSTICO	33
X. RESULTADOS.....	34
XI. DISCUSIÓN	41
XII. CONCLUSIONES.....	47
XIII. RECOMENDACIONES	48
XIV. BIBLIOGRAFÍA.....	49
XV. ANEXOS.....	62

I. ANTECEDENTES

1. POBLACIÓN INFANTIL

La definición mundialmente aceptada de “niño” proviene de la Convención sobre los Derechos del Niño (CDN), el cual es el primer tratado internacional especializado de carácter obligatorio que reconoce los derechos humanos de todos los niños, niñas y adolescentes del mundo. En el artículo 1 se establece, que se entiende por niño todo ser humano menor de dieciocho años de edad, salvo que, en virtud de la ley que le sea aplicable, haya alcanzado antes la mayoría de edad¹.

México ratificó la Convención sobre los Derechos del Niño el 21 de septiembre de 1990, por lo que quedó obligado a adoptar todas las medidas administrativas, legislativas y de cualquier otra índole para dar efectividad a los derechos reconocidos en ella, a favor de todos los niños y niñas en el país².

2. ANATOMÍA Y FISIOLÓGÍA DE LA AUDICIÓN.

El oído consiste en dos partes, el aparato vestibular que se encarga del equilibrio y la cóclea para la audición³. El oído en el humano en su parte auditiva está formado por tres partes: el oído externo, el oído medio y el oído interno⁴. El oído externo está formado por la oreja y el conducto auditivo externo, quien juega un papel determinante en los rangos de frecuencias audibles y en la detección de la fuente de un sonido⁵. El oído medio consiste en la membrana timpánica que finaliza el conducto auditivo externo, 3 huesecillos (martillo, yunque y estapedio) y dos músculos pequeños (el músculo tensor del tímpano y el músculo del estapedio)³. El oído interno comprende una porción vestibular, y cuenta con un laberinto, que es una serie de espacios inmersos en fluido dentro de la porción petrosa del hueso temporal; una parte auditiva que consiste en la cóclea con el órgano de Corti, que contiene células ciliadas que funcionan como receptores auditivos⁶. La cóclea en el humano presenta un poco más de 2 vueltas y media³. Los receptores sensibles a

altas frecuencias se localizan cercanos a la base de la cóclea y aquellos sensibles a bajas frecuencias están próximos al ápex de la cóclea⁷.

En audición normal, las ondas sonoras son transmitidas desde la membrana timpánica a través de los huesecillos en el oído medio lleno de aire (conducción aérea) hacia la ventana oval y posteriormente a la membrana basilar. Los huesecillos incrementan la ganancia desde el tímpano a la ventana oval cerca de 18 veces, compensando la pérdida de sonido que ocurre con el paso de un medio aéreo a uno líquido⁸. El sonido puede ser conducido a la cóclea mediante dos rutas diferentes, una de ellas es a través del oído medio (membrana timpánica y la cadena oscicular) y la otra a través de conducción ósea³.

Las células ciliadas externas o CCE, están colocadas en tres hileras en el lado externo del túnel de Corti, las cuales son células sensoriales que realizan la transducción mecano-eléctrica, como las CCI, pero no transmiten ninguna característica del estímulo sonoro al cerebro⁷.

Una vez que los potenciales de acción se han generado en la rama coclear del octavo par craneal, la actividad eléctrica progresa hacia la corteza. Esta vía de fibras nerviosas es frecuentemente referida como vía central auditiva nerviosa⁶. Los impulsos codificados del núcleo coclear ascienden a través del sistema auditivo nervioso central en vías múltiples, paralelas y organizadas jerárquicamente llevando información acerca de los diferentes aspectos del sonido hacia la corteza auditiva⁸. Es un sistema complejo que involucra al menos nueve núcleos ascendentes. Cada división se caracteriza por componentes celulares con funciones especializadas para llevar a cabo cálculos particulares sobre la entrada sensorial⁸. La vía auditiva central comienza en las neuronas primarias del ganglio espiral de Corti, que envían sus prolongaciones axónicas por medio del nervio auditivo hacia los núcleos cocleares ubicados en la parte posterior-inferior de la médula oblongada del tronco cerebral; de ahí, la información preferentemente cruza la línea media para dirigirse hacia el complejo olivar superior en la parte anterior-inferior de la protuberancia anular; éste es el primer relevo que recibe

información de ambos oídos (binaural) y, por lo tanto, está involucrado en la localización espacial del sonido⁹.

Posteriormente, los axones del lemnisco lateral cruzan la línea media y se acercan al colículo inferior contralateral. Los axones de las células del núcleo del complejo olivar superior contribuyen a la formación del lemnisco lateral. El colículo inferior está localizado en mesencéfalo caudalmente al colículo superior³, y juega un papel crítico en la integración de la información espectral y temporal, con el propósito de localizar los sonidos y codificar dinámicamente los atributos de estímulos sonoros variables, como cambios en frecuencia y amplitud. Sus proyecciones llegan principalmente al núcleo ventral del cuerpo geniculado medial y a través de radiaciones auditivas se envían proyecciones a la corteza auditiva primaria. Estas conexiones permiten una extensa convergencia y divergencia de información¹⁰. La corteza auditiva principal está localizada profundamente dentro de la cisura de Silvio en la superficie superior del lóbulo temporal. Consiste en múltiples regiones organizadas tono tópicamente; estas incluyen el área auditiva primaria y secundaria, los campos auditivos anteriores, campo auditivo ventral, campos auditivos ventrales posteriores y el campo auditivo posterior. La corteza auditiva primaria se localiza en el área 41 de Brodmann y la secundaria se localiza en el área 42 de Brodmann¹¹.

Posterior al área 22, en el lóbulo parietal inferior, se encuentra el giro angular y supra marginal (áreas 39 y 40). Estas regiones corticales integran la información auditiva, somato sensorial y visual. Existen proyecciones recíprocas entre la corteza auditiva y los núcleos auditivos inferiores que modulan la entrada auditiva ascendente¹⁰.

3. HIPOACUSIA.

Los problemas auditivos constituyen un grave problema de salud, debido al impacto que representa que esta discapacidad no se detecte oportunamente, y por lo tanto no se genere una intervención temprana.

Al presentar una discapacidad auditiva, el desarrollo del lenguaje tanto expresivo como receptivo se ve sumamente afectado, al no presentarse los estímulos auditivos los cuales son necesarios para el desarrollo del mismo; por lo que posteriormente se podría ver perjudicada la adquisición de la lectoescritura, además de presentar alteraciones en el desarrollo e integración de las áreas: familiar, intelectual, emocional y económica del individuo.

La Organización Mundial de la Salud (OMS) establece que alguien sufre pérdida auditiva cuando no es capaz de oír tan bien como una persona cuyo sentido del oído es normal, es decir, cuyo umbral de audición en ambos oídos es igual o superior a 25 dB. La pérdida de audición puede ser leve, moderada, grave o profunda, así como afectar a uno o ambos oídos y entraña dificultades para oír una conversación o sonidos fuertes¹².

Por pérdida de audición discapacitante se entiende una pérdida de audición superior a 40 dB en el oído con mejor audición en los adultos y superior a 30dB en el oído con mejor audición en los niños¹³. La hipoacusia es un déficit funcional que ocurre cuando el sujeto pierde la capacidad auditiva en mayor o menor grado⁸ y entendemos como sordera la pérdida de audición completa en uno o en ambos oídos¹⁴. La pérdida auditiva es la capacidad disminuida de detectar, reconocer, discriminar, percibir y/o comprender la información auditiva. Dado que la capacidad de oír sonidos es crucial para el desarrollo típico del lenguaje hablado, la pérdida auditiva se califica como un trastorno de la comunicación¹⁵.

3.1 EPIDEMIOLOGIA.

La incidencia global de la hipoacusia es de 5 de cada 1000 recién nacidos según datos publicado por la Organización Mundial de la Salud (OMS)¹⁶. Las cifras de hipoacusia de moderadas a profundas según la OMS oscilan entre 1-3/1000 recién nacidos vivos, y al referirse a las hipoacusias severas y profundas, los datos son de aproximadamente de 1/1000 recién nacidos¹².

En México se estima que alrededor de 10 millones de personas tienen algún tipo o grado de problema auditivo, de las cuales entre 200,000 y 400,000 presentan sordera total. Asimismo, nacen entre 2,000 y 6,000 niños con sordera congénita cada año, 61% proviene de la UCIN (1/200 a 1/60), además se presentan más de 40 millones de episodios de otitis media en escolares y preescolares por año, y aproximadamente 2 millones de adultos mayores tienen problemas auditivos discapacitantes¹⁷.

De acuerdo con las proyecciones de población del CONAPO, se estima que actualmente en México se presentan poco más de 1.9 millones de nacimientos al año, entre los cuales cerca de 4,000 tendrán sordera congénita. Estas cifras manifiestan que los trastornos auditivos constituyen un importante problema de salud pública en nuestro país.¹⁷

Según datos del Consejo Nacional para personas con Discapacidad, actualmente se origina la sospecha de hipoacusia predominantemente en niños de 13 a 24 meses, tomando en cuenta el grado de hipoacusia si fuera de moderada a severa, pero si esta es de tipo superficial, puede ser detectada hasta la edad escolar. Es decir, en más del 57% de los niños con hipoacusia se sospecha de la misma, por arriba del año de edad, y en más del 78% de esta población, se hace el diagnóstico por arriba de los 13 meses de edad¹⁸.

De manera nacional, se estima que en México tres de cada 1,000 recién nacidos presentará discapacidad por hipoacusia, si esta anomalía no se detecta y atiende con oportunidad. La importancia de la identificación temprana de problemas de hipoacusia y sordera radica en el hecho irrefutable de que un niño que no oye, no desarrolla su lenguaje oral y le será prácticamente imposible aprender a leer y a escribir. El lenguaje que haya logrado desarrollar un niño sordo a los cuatro o cinco años de edad, será el lenguaje con el que se pueda comunicar en adelante¹⁷.

El beneficio clínico de un diagnóstico precoz de hipoacusia se concreta en la posibilidad de poder ofrecer las herramientas necesarias que favorezcan la correcta adquisición del lenguaje, como son: la adaptación de auxiliares auditivos, dispositivos de ayuda auditiva e implantes cocleares, así como la logoterapia y la reeducación auditiva¹⁸.

4. TIPOS DE HIPOACUSIA

El problema de clasificar las hipoacusias por uno sólo de sus aspectos es que se pierde gran parte de información fundamental sobre el resto de las características de las mismas, además, es muy difícil realizar una clasificación globalizadora o integradora de todas las clasificaciones existentes. Nuestro propósito al hacer una exposición de las diferentes clasificaciones de la hipoacusia perceptiva infantil no es meramente nosológico, académico o didáctico, sino que, nos va a permitir a la vez definir, por medio de cada clasificación, las características de las hipoacusias perceptivas infantiles.

Las consecuencias de la pérdida auditiva sobre el desarrollo comunicativo y lingüístico del niño variarán dependiendo del momento de aparición, del tipo y del grado de la misma¹⁹.

4.1 SEGÚN EL MOMENTO DE ADQUISICIÓN

Los tipos de hipoacusia se agrupan en:

- Prelocutivas o prelinguales: Que aparecen antes de la adquisición del lenguaje (0-2 años)
- Perilocutivas: Que aparecen entre 2 y 4 años.
- Postlocutivas o postlinguales: Que se instauran después de que las adquisiciones lingüísticas fundamentales están consolidadas²⁰.

La orientación y el tratamiento variarán sensiblemente de un caso a otro²¹.

4.2 SEGÚN EL ENFOQUE ANATÓMICO O DE LOCALIZACIÓN

La pérdida auditiva puede clasificarse como conductiva, sensorial, neural o mixta. La pérdida auditiva también puede identificarse como unilateral o bilateral. El grado de pérdida puede ser igual en ambos oídos (pérdida auditiva simétrica), o distinta para cada oído (pérdida auditiva asimétrica).

- De conducción o de transmisión: Presenta alteraciones en la transmisión del sonido a través del oído externo y medio. Tienen un pronóstico favorable, con escasas consecuencias sobre el lenguaje, siempre que se realice un abordaje farmacológico, quirúrgico y/o audiotprotésico adecuado en tiempo y forma²².

En este tipo de hipoacusia existe una deficiencia de la transformación de energía en forma de ondas sonoras a ondas hidráulicas en el oído interno, lo cual impide que el sonido llegue a estimular correctamente las células sensoriales del órgano de Corti debido a lesiones localizadas en el oído externo o medio. Provoca una pérdida auditiva de 60 dB como máximo, suficientemente grave como para comprometer la adquisición del lenguaje, pero susceptible de amplificación²³.

- De percepción o neurosensoriales: Existe cuando el sonido es conducido adecuadamente hasta los líquidos del oído interno pero éste no puede ser analizado o percibido normalmente teniendo efectos en la reducción de la

sensibilidad coclear, en la resolución frecuencial y en la reducción del rango dinámico auditivo; todo esto va a ocasionar una reducción en la audibilidad y percepción del lenguaje²⁴. Los tonos están debajo de lo normal tanto en vía ósea como aérea en las distintas frecuencias pero están superpuestas. Ello ocurre por afectación a nivel coclear o retro coclear, por una falla en la transducción o procesamiento central de la señal²⁵.

- Desorden del espectro de la neuropatía auditiva: Es una entidad nosológica definida en la última década a partir del uso clínico sistemático de las emisiones otoacústicas (OEA) en el arsenal de herramientas audiológicas. El diagnóstico se realiza ante un paciente con OEA presentes y un registro de potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) ausente o anormal. La presencia de OEA sugiere una función normal de las células ciliadas externas, mientras que la anomalía en los PEATC es consistente con un trastorno neural²⁶ y los síntomas son como los de una disrupción de la sincronía neural²⁷. El trastorno podría estar en las células ciliadas internas, la sinapsis entre células ciliadas internas y las dendritas del nervio auditivo, el ganglio espiral, las fibras del nervio, o una combinación de ellas²⁸.

- Hipoacusia mixta: Presencia de ambas alteraciones auditivas. En la audiometría se observa una vía ósea bajo el umbral normal pero con vía aérea en peor condición, es decir aún más baja que la vía ósea. Normalmente existe una alteración en la conducción del sonido a través de alguna de las estructuras del oído medio o del oído externo y una Alteración de la cóclea o vía retro coclear²⁵.

- Trastorno del procesamiento auditivo: Comprende un amplio rango de déficits que ocurren cuando los procesos neurales subyacentes al análisis de la información auditiva por el cerebro se encuentran funcionalmente comprometidos²⁹. Es pues, el resultado de fallas en mecanismos auditivos responsables de los fenómenos conductuales de localización, lateralización,

discriminación auditiva, habilidades para reconocer patrones, procesamiento temporal y desempeño frente a señales decrecientes o competitivas³⁰.

4.3 POR GRADO DE INTENSIDAD

La hipoacusia de igual forma se puede clasificar en base a su intensidad determinando así el grado de pérdida, para lo cual utilizamos la clasificación de Jerger o la clasificación de la OMS^{12,31}. (Fig. 1) Posterior a una audiometría tonal, se realiza un promedio de tonos audibles para ubicarlo en el grado de pérdida³¹.

JERGER (1980)²

Grado de pérdida	Rango en dB HL
Audición normal	0 a 20
Hipoacusia leve	20 a 40
Hipoacusia moderada	40 a 60
Hipoacusia severa	60 a 80
Hipoacusia profunda	> 80

OMS

Grado de pérdida	Rango en dB
Audición Normal	0-25
Hipoacusia Leve	26-40
Hipoacusia Moderada	41-55
Hipoacusia Moderada-Severa	56-70
Hipoacusia Severa	71-90
Hipoacusia profunda	>91

Figura 1. Grado de pérdida según Clasificaciones de Jerger y la Organización mundial de la Salud. Fuente: Referencia 12, 31.

5. HIPOACUSIA SEGÚN LA ETIOLOGIA

Hay tres causas principales de hipoacusia infantil que van desde hipoacusia superficial hasta profunda: genéticas (al menos el 50% de todos los casos), adquiridas y malformativas³². La etiología de la pérdida auditiva puede permanecer incierta en el 30-40% de los casos. Sin embargo, la mayoría de las pérdidas auditivas congénitas son hereditarias y se han identificado cerca de 200 tipos entre sindrómicas y no sindrómicas²³.

5.1 CONGÉNITA GENÉTICA

Las hipoacusias genéticas (llamadas también hereditarias) son trastornos fundamentalmente monogénicos, es decir, un solo gen es el responsable, actúa directamente favoreciendo la acción de otros factores¹⁸.

Se considera que al menos el 60% de las hipoacusias neurosensoriales infantiles tienen una causa genética³³, es decir que 1 de cada 2000 nacimientos manifiestan una alteración genética relacionada con pérdida auditiva moderada o severa³⁴.

Las alteraciones auditivas de origen genético se dividen de acuerdo a su forma de presentación en no sindrómicas (70%) y sindrómicas (30%)³⁵.

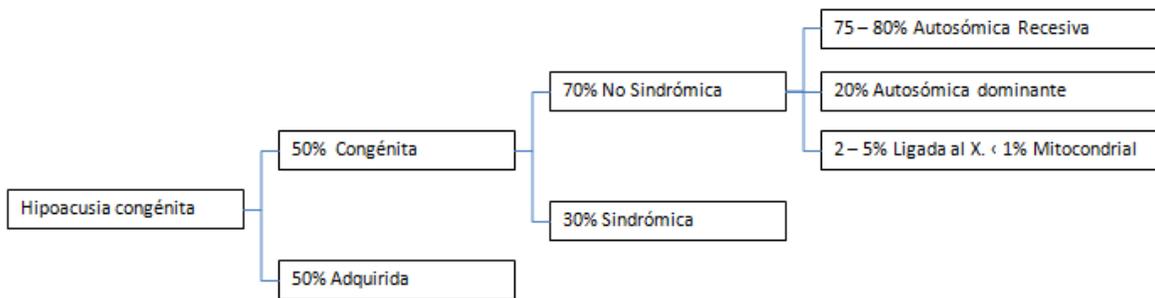


Figura 2. Incidencia de las diferentes formas de hipoacusia congénita. Fuente: Referencia 35.

5.1.1 GENÉTICAS NO SINDRÓMICAS.

La hipoacusia no sindrómica es la ausencia de otras manifestaciones fenotípicas, y corresponde al 70% de las hipoacusias congénitas³⁶. La forma más común de hipoacusia hereditaria es la forma no sindrómica de herencia autosómica recesiva (80%), es decir en donde ambos padres poseen alguna alteración genética que transmitieron a su descendencia (aún cuando ellos no necesariamente presenten síntomas). El 20% restante se distribuye entre las formas autosómica dominante (12-15%), en donde sólo uno de los progenitores posee alguna alteración genética y su transmisión es suficiente para la aparición de los síntomas, aquellas ligadas al

cromosoma X (1-5%) y las de herencia materna por mutaciones en el ADN mitocondrial (1-5%)³⁷.

AUTOSÓMICA DOMINANTE: Hasta la fecha se han mapeado 64 locus para hipoacusia no sindrómicas autosómica dominante, y 27 genes causantes se han clonado³⁸. Generalmente, el inicio de la hipoacusia es post lingual, progresivo y son leves en comparación con las formas recesivas; dependiendo del locus tendrá su perfil audiológico característico³⁹. Gran parte de las hipoacusias dominantes tiene características únicas en su perfil audiológico. Uno de los tipos más comunes de hipoacusia no sindrómica autosómica dominante es la hipoacusia en altas frecuencias resultado de mutaciones *KCNQ4* en el locus DFNA2¹¹.

AUTOSOMICA RECESIVA: Los individuos afectados se encuentran en una sola generación, son hijos de progenitores sanos pero heterocigotos, cada uno de sus hijos tiene un riesgo de 25% de estar afectado y 75% de ser sano, pero de éstos, cada uno tiene 50% de probabilidad de ser heterocigoto sano como sus progenitores y 25% de ser homocigoto también sano. La consanguinidad aumenta el riesgo de que ocurran las enfermedades recesivas y se observa con más frecuencia que en la población general entre las parejas que han tenido algún hijo afectado. Esto se debe a que cuanto más cercano el parentesco entre dos individuos mayor es el número de genes que tienen en común⁴⁰. La hipoacusia no sindrómica autosómica recesiva es usualmente prelingual y de severa a profunda a lo largo de todas las frecuencias⁴¹. Cerca del 50% de las hipoacusias no sindrómicas de herencia autosómica recesivas son causadas por mutaciones en el gen *GJB2*³⁷.

LIGADA AL X Y MITOCRONDRIAL: Las hipoacusias no sindrómicas ligada al X corresponden a menos del 2% de las hipoacusias neurosensoriales. Se han identificado 5 locus y 3 genes causales⁴². Pueden ser causadas por varias mutaciones mfDNA, sin embargo 1555 A-to-G mtDNA es la que mejor caracteriza este tipo¹¹. Esta mutación se ha asociado también con ototoxicidad por

aminoglucósidos. Como causa de hipoacusia no sindrómica, el fenotipo es similar a una ototoxicidad por aminoglucósidos, con una pérdida leve en las frecuencias agudas con progresión⁴³. La pérdida generalmente es de inicio tardío en individuos que no han sido expuestos a aminoglucósidos⁴⁴.

5.1.2 GENÉTICAS SINDRÓMICAS.

Las formas sindrómicas de hipoacusia neurosensorial son menos comunes que las formas no sindrómicas y se asocian a otros síntomas o signos clínicos, representando el 30 % de los casos; hasta el momento se conocen más de 400 síndromes¹¹. Síndrome se define como un conjunto de rasgos simultáneos. Se asume que tienen una causa común. Algunos son hereditarios, y otros exógenos o ambientales⁴⁵.

Las condiciones sindrómicas pueden subclasificarse en patrón de herencia como autosómica dominante, autosómica recesiva, ligado al X, mitocondrial o complejas¹¹. Algunos ejemplos, son las siguientes:

HERENCIA AUTOSÓMICA DOMINANTE	HERENCIA AUTOSÓMICA RECESIVA
Síndrome braquio – oto – renal	Síndrome de Pendred
Síndrome de Waardenburg's	Síndrome de Usher
Síndrome de Stickler	Jervell y Lange Nielsen
Neurofibromatosis tipo II.	Deficiencia de biotinidasa
Treacher Collins	

Tabla 1. Patologías más frecuentes dependiendo de tipo de Herencia Autosómica. Referencia 11.

Se describirá a continuación dos de las más comunes:

- Síndrome de Waardenburg: El síndrome fue descrito por primera vez por Waardenburg en 1951, y se trata de una neurocristopatía que combina sordera congénita, distopía medio cantal, ensanchamiento de la línea medionasal, con desórdenes pigmentarios de iris, pelo y piel⁴⁶. La incidencia de esta enfermedad

es aproximadamente 1 de cada 30.000 personas y casi el 90% de los pacientes tiene uno de los padres afectados. Los síntomas en el padre pueden ser muy diferentes a los del hijo⁴⁷. Todos los tipos de Waardenburg comparten dos características dominantes: pérdida de la audición y cambios en la pigmentación (color) en la piel, el cabello y los ojos. Se puede presentar un mechón de pelo blanco en una cabeza de cabello normalmente oscuro. Los ojos pueden ser de un azul muy claro o de color diferente⁴⁸. La pérdida de la audición ocurre con más frecuencia en personas con el tipo II que con el tipo I de la enfermedad. Hay diferentes formas y grados de pérdida de audición, uni o bilateral, total o parcial y si bien solo el 2 a 3% de los casos de sordera congénita corresponden a síndrome de Waardenburg, de estos el 25% corresponde al tipo 1 y el 50% al tipo 2⁴⁸.

- Síndrome de Treacher Collins (STC): Es un trastorno craneofacial congénito de herencia autosómica dominante. La incidencia es de 1 en 25.000 a 50.000 nacidos vivos. Es causado por mutaciones en el gen TCOF1 en el locus 32 y 33.1, encargado de producir la proteína treacle⁴⁹, se cree que ésta ayuda en la etapa de embriogénesis en el desarrollo del primero y segundo arco faríngeo⁵⁰. Por lo general, las facies características del STC son bilaterales y relativamente simétricas. La hipoplasia cigomática y de los rebordes orbitarios hace que haya una aparente protrusión centrofacial, aunque las alteraciones en la región nasal no sean tan graves. Las alteraciones del pabellón auricular, la retrognatía, los pliegues palpebrales antimongoloide y micrognatía también son típicas⁵¹. Con mayor frecuencia, el pabellón auricular presenta microtia de distintos grados que se correlaciona con la gravedad de la pérdida auditiva. También se ha descrito la presencia de apéndices auriculares y alteraciones en el oído medio. Las alteraciones en el oído interno, aunque exóticas, están descritas. Las alteraciones cognitivas no son tan frecuentes y, por lo general, se asocian a la hipoacusia. Se han documentado alteraciones como paladar o labio hendido⁴⁹.

5.2 ADQUIRIDAS

Dentro de la etiología adquirida de la hipoacusia infantil, se encuentran factores predisponentes, los cuales están en función de la etapa del embarazo, donde presuntamente se adquiere la hipoacusia, estos se describirán a continuación:

5.2.1 FACTORES PREDISPONENTES PRENATALES

Las infecciones son la causa más frecuente dentro de este grupo, los agentes que pueden causar infección congénita son variados, sin embargo la mayoría se agrupa bajo el acrónimo TORCH: toxoplasma, rubéola, citomegalovirus (CMV) y virus del herpes tipo 1 y 2, aunque no hay que olvidar la sífilis y el VIH. Cuando el feto es infectado, sobre todo en el primer trimestre, las alteraciones que pueden presentar son graves y de múltiples órganos⁵².

- CMV: Es la causa más frecuente de hipoacusia neurosensorial congénita, no tiene vacuna y tiene posibilidad de tratamiento médico en las primeras semanas de vida, la hipoacusia puede presentarse aislada, ser uni o bilateral⁵³.

- Sífilis congénita: Puede manifestarse precozmente (forma secundaria), dentro de los 2 primeros años de vida, con HSN de comienzo súbito, severa, bilateral, simétrica, sin síntomas vestibulares o tardíamente (forma terciaria), entre los 8 y 20 años de edad, con HSN también de comienzo brusco, pero asimétrica, de severidad y velocidad de progresión variables, muy fluctuante, y acompañada de síntomas vestibulares. Los síntomas asociados más comunes a la sífilis congénita son la queratitis intersticial (90%) y los dientes de Hutchinson⁵⁴.

- Infección por VIH: Puede ocasionar daño directo o favorecer la infección por gérmenes oportunistas del hueso temporal o del oído⁵³.

– Los medicamentos durante el embarazo o la exposición a radiaciones son otra causa de hipoacusia prenatal, los más conocidos son los fármacos que son ototóxicos y que atraviesan la barrera de la placenta como algunos antibióticos,

antipalúdicos, diuréticos, etc. También los hábitos tóxicos de la madre gestante pueden afectar, por ejemplo, el alcohol, la adicción a drogas, etc⁵⁴

– Otros factores como trastornos hormonales y déficit de vitaminas también son causas de hipoacusia prenatal⁵⁴.

5.2.2 FACTORES PREDISPONENTES PERINATALES

Son condiciones que se presentan desde el nacimiento hasta los primeros 28 días de vida siendo los más relevantes los siguientes: Prematurez, bajo peso al nacer, hipoxia neonatal, permanencia en unidad de cuidados intensivos mayor a 5 días e hiperbilirrubinemia (El riesgo de afectación existe con niveles sanguíneos de bilirrubina mayores de 20 mg/dL o con niveles sanguíneos menores a 15 o 10 mg/dL de bilirrubinas cuando coexisten otros factores de alto riesgo para sordera)⁵⁵. Para bajo peso, los indicadores de riesgo clásicos sitúan en la cifra de <1500 gramos el nivel de riesgo importante para hipoacusia neurosensorial⁵⁶.

Prematurez:

- Prematurez: < 37 semanas
- Prematurez extrema < 32 semanas

Objetivando la prematurez como un peso inferior a 2.500 gr., se estima un riesgo de hipoacusia neurosensorial de 20 veces mayor en estos niños que en los controles a término⁵⁷.

Hipoxia perinatal. Clásicamente se ha considerado los siguientes parámetros como indicadores de hipoxia relacionada con hipoacusia⁵⁸ :

- pH arterial < 7.25
- APGAR 5' < 4
- Coma
- Convulsiones

Hiperbilirrubinemia: Se considera cifra > 20-25 mg/dl factor de riesgo para hipoacusia. Principalmente asociado a bajo peso y condiciones concomitantes como: hipoxia, acidosis, sepsis, hipoglucemia, se genera por desplazamiento de la bilirrubina de su unión a albúmina por fármacos, hematina de hemólisis o ácidos grasos no-esterificados. HA NS en agudos es el hallazgo más frecuente. No se conoce bien el lugar de asiento de las lesiones (periférico-central)⁵⁸.

Las cifras habitualmente contempladas para considerar el diagnóstico de hiperbilirrubinemia en el período neonatal son:

- Recién nacidos a término con bilirrubina sérica total > 15 mg/dl
- Pretérminos con >12.5 mg/dl⁵⁹.

Como se sabe, la elevación de la bilirrubina en la sangre llega a vulnerar la barrera hematoencefálica que evita el ingreso de sustancias potencialmente nocivas para el sistema nervioso central. En los vasos sanguíneos cerebrales la barrera es producto del revestimiento de células endoteliales unidas estrechamente, hidrosolubles a las proteínas; pero esta barrera es permeable compuestos liposolubles no unidos a proteínas;⁶⁰ son estas sustancias, entre otras, las que vulneran la barrera (como los amino glucósidos) y pueden causar daños en el tejido nervioso central. Es así como la ruptura de la barrera hematoencefálica por una elevada concentración de bilirrubina libre en la sangre, que tiene la particularidad de ser liposoluble, explica la agresión de ésta a las células del tejido nervioso⁶⁰. En este sentido se explica cómo la hiperbilirrubinemia da lugar al daño cerebral que causa parálisis cerebral atetoide, pérdida de la audición y eventualmente de la visión, que se identifica en los recién nacidos como kernicterus. Pero no sólo las concentraciones muy altas de bilirrubina pueden ocasionar daños en el sistema nervioso central sino también llega a suceder en recién nacidos con bilirrubinemia moderadamente alta en niños lactados al seno por su madre⁶¹.

El daño a las vías auditivas consiste en neuropatía o disincronía auditiva y otros problemas de procesamiento audiológico que pueden presentarse en niños con o

sin otros signos asociados del clásico kernicterus, cuadro originado por la fijación de la bilirrubina a los ganglios basales del sistema nervioso central que cursa con parálisis cerebral, atetosis, hipoacusia y retraso mental⁶².

Estancia en cuidados intensivos neonatales (UCI): La prevalencia de hipoacusia en la población UCI Neonatal se estima en torno al 2- 5% de los casos⁶³. De los clásicos indicadores de riesgo para hipoacusia, 4 están especialmente asociados a UCI neonatal⁶⁴:

1. Bajo peso < 1500 gr.
2. Hiperbilirrubinemia que requiere transfusión
3. Apgar 0-4 1º min, ó 0-6 5º min.
4. Ventilación mecánica durante 5 días o más

En realidad, la estancia en UCIN per se no es un factor etiológico de hipoacusia, se considera grupo de riesgo para hipoacusia desde un punto de vista poblacional o epidemiológico por la prevalencia del trastorno en dicho grupo, debido a la variabilidad y gravedad que representan las patologías de los niños que ingresan en UCI Neonatal.

5.2.3 FACTORES PREDISPONENTES POSTNATALES

Son aquellos que se presentan después de los 28 días de vida extrauterina y los más frecuentes son: neuroinfecciones (principalmente meningitis viral y bacteriana), exposición a medicamentos ototóxicos y finalmente infecciones del oído medio¹².

- Hipoacusias agudas:

- Alteraciones del conducto auditivo externo como la obstrucción por un tapón de cerumen o por otitis externa como causa más frecuente.
- Alteraciones del oído medio como la otitis media aguda y, sobre todo, la otitis serosa que ocasiona una hipoacusia de transmisión, es una de las

causas más frecuentes en la infancia y que hay que tener más en cuenta, no tan sólo en la fase prelocutiva sino también en la poslocutiva.

- Hipoacusias por alteración laberíntica ocasionadas por traumatismo acústico agudo, fracturas del hueso temporal, baro traumatismos, agentes ototóxicos y meningitis.

- Hipoacusias progresivas, crónicas:

- Ocasionadas por otitis media crónica, colesteatoma, infecciones graves como tuberculosis, sífilis, etc.
- Alteraciones de la cadena de huesecillos.
- Alteraciones neurosensoriales ocasionadas por traumas, ototóxicos, alteraciones metabólicas, enfermedades autoinmunes, tumores, etc¹⁸.

5.3 MALFORMATIVAS

5.3.1 MALFORMACIÓN DE OÍDO INTERNO

El desarrollo del oído interno inicia de forma temprana en la embriogénesis. Finalizando la octava semana, el laberinto membranoso ha asumido su forma tan característica⁶⁵. La osificación gradual de la capsula ótica se desarrolla alrededor del laberinto membranoso y se completa esencialmente al nacimiento⁶⁶. La maduración del epitelio sensorial ocurre mucho después de la formación del laberinto membranoso, durante el término del segundo trimestre y temprano en el tercer trimestre. Para las semanas 26 y 28 de gestación, las células pilosas y aferencias nerviosas están completas. Por ende, el feto humano normal podría escuchar 2.5 a 3 meses antes del nacimiento¹¹. La mayoría de las malformaciones de oído interno se generan al formarse el laberinto membranoso, el cual se interrumpe durante el primer trimestre del embarazo⁶⁶.

Las malformaciones de oído interno pueden presentarse aisladas o, en muchos casos, asociadas a un síndrome. Por tanto, aunque en algunos casos van a ser de

apariciones esporádicas, siempre habrá que tener en cuenta, y descartar un síndrome y su posible componente genético. Aunque nuevas clasificaciones han surgido en la literatura, la establecida por Jackler basada en datos histológicos y radiológicos sigue siendo utilizada para tal fin. En ella se establecen grandes grupos con sus divisiones^{67, 68}:

Clasificación de Jackler (basada en organogénesis)⁶⁴

I. Malformación limitada a laberinto membranoso

- I. Displasia completa de laberinto membranoso
- II. Displasia parcial de laberinto membranoso
 - a. Displasia cocleosacular (Scheibe)
 - b. Displasia de la vuelta basal de la cóclea (Alexander)

II. Malformaciones del laberinto óseo y membranoso

- I. Aplasia laberíntica completa (Michel)
- II. Anormalidades cocleares
 - a. Aplasia coclear
 - b. Hipoplasia coclear
 - c. Partición incompleta (Mondini)

III. Anormalidades laberínticas

- a. Displasia de canal semicircular
- b. Aplasia de canal semicircular

IV. Anormalidades del acueducto

- a. Dilatación del acueducto vestibular
- b. Dilatación acueducto coclear

V. Anormalidades del canal auditivo interno

- a. Canal auditivo interno estrecho
- b. Canal auditivo interno dilatado.

- Malformación de Scheibe: Afecta a la cóclea y al sáculo; el órgano de Corti muestra ausencia de células ciliadas externas. Adquirida de forma autosómica

recesiva; el gen afectado se localiza en el cromosoma 1q32. Fue descrita por este autor en 1892 y es la malformación más frecuente de oído interno, representando el 70% de los casos con sordera hereditaria. Suele ser unilateral y se asocia a enfermedades como las infecciones por Citomegalovirus o Rubéola, y también a síndromes de causa genética como Usher y Waardenburg⁶⁹. La membrana sacular se encuentra colapsada con degeneración del neuroepitelio (aplasia del órgano de Corti, conducto coclear colapsado, membrana de Reissner adherida al limbo, degeneración de la estría vascular). También existe atrofia del nervio sacular y ampular del canal semicircular posterior, de la estría vascular y de la espira basal de la cóclea. Al estar las lesiones mayores en la espira basal de la cóclea, pueden quedar restos auditivos únicamente en las frecuencias graves⁷⁰.

- Malformación de Mondini: Representa el 30% de las malformaciones congénitas del oído interno. En su forma típica, la cóclea no tiene más que una vuelta y media en lugar de las dos y media del oído normal. Corresponde a una detención en el desarrollo del oído entre el 58 y 70 día de gestación, debida a una embriopatía, infecciosa o tóxica, o bien a causa genética, aislada o asociada a un síndrome polimalformativo como la enfermedad de Klippel Feil o el Síndrome de Pendred⁷¹.

- Cavidad común o única: En 1838 Edward Cock fue el primero en describir en 4 oídos la presencia de una amplia comunicación entre la cóclea y el vestíbulo acuñando el término: cavidad común o única⁷²; Jackler pudo establecer que la malformación se presentaba hacia la cuarta semana de gestación por una falla en la diferenciación cuando la placoda ótica se transforma en otocisto; es posible que dicha falla se establezca cuando ya existe algún grado de diferenciación de células del ganglio espiral, lo que tendría relación con el resultado del implante coclear⁶⁷.

5.3.2 MALFORMACIÓN OÍDO MEDIO Y OÍDO EXTERNO.

El desarrollo del oído externo y oído medio es embriológicamente distinto al del oído interno. Anomalías en las porciones laterales del hueso temporal típicamente resultan en afectación del primero y segundo arco branquial. Aun cuando los orígenes embriológicos son diferentes, la atresia congénita aural puede coexistir con una malformación de oído interno¹¹.

Las malformaciones congénitas de oído medio y externo constituyen aproximadamente un 60% de las malformaciones que afectan al hueso temporal. Se piensa que la microtia ocurre en uno de cada 6,000 a 12,000 nacimientos⁷³.

Microtía es una anomalía congénita del oído que varía en anomalías estructurales desde leves hasta ausencia del oído, las cuales pueden ocurrir de forma aislada como defectos de nacimiento hasta ser parte de un espectro de anomalías o un síndrome⁷⁴.

Las anomalías comunes más frecuentemente asociadas a microtia incluyen: anomalías vertebrales, macrostomia, labio paladar hendido, asimetría facial, anomalías renales, defectos cardíacos, holoprosencefalia y polidactilia⁷⁵.

La microtia ocurre más frecuentemente en hombres, en un riesgo mayor estimado del 20-40% comparado con el sexo femenino. Puede ocurrir bilateralmente, sin embargo un 77-93% de los individuos afectados lo presentan de forma unilateral. El oído derecho es afectado en aproximadamente un 60% de los pacientes con microtia unilateral⁷⁶.

Hay diversas clasificaciones (Henner, Gorlin, Najer, Shuknecht, Ombredanne), pero actualmente la más útil es la de Altmann, la cual se divide en:

a) MALFORMACIONES MENORES (GRADO I): La oreja puede ser normal, algún indicio de malformación. El conducto auditivo externo (CAE) puede ser normal, o hipoplásico en toda su extensión. Membrana timpánica normal en presencia de un

conducto regular, pero frecuentemente es gruesa opaca. El mango del martillo muchas veces es deforme y está en posición anómala.

b) MALFORMACION MODERADA (GRADO II): Comprende la mayoría de las deformidades del oído. Las malformaciones de la oreja se clasifican en Microtia tipo I, II, III. El CAE es hipoplásico o aplásico, o puede terminar en fondo de saco con uno o, a veces dos trayectos fistulosos que conducen a una membrana timpánica rudimentaria. Las malformaciones osciculares son comunes. Nervio facial hipoplásico o en casos raros faltar, pueden faltar los nervios petrosos superficiales mayor y menor y la cuerda del tímpano.

c) MALFORMACIONES SEVERAS (GRADO III): la oreja suele estar deformada o faltar (anotia). El CAE es aplásico. En ocasiones se observa un CAE rudimentario consistente en tejido conectivo y epidermis o en un trayecto fistuloso. La apófisis mastoidea es fistulosa y no se ha neumatizado. El oído medio y el antro pueden estar representados por una luz. Son muy frecuentes las malformaciones del oído interno⁷³.

Los factores de riesgo asociados en algunos estudios incluyen, el bajo peso al nacer, número de embarazos maternos, enfermedad aguda materna o uso de medicamentos (condición materna aguda o los medicamentos utilizados no fueron especificados en estos estudios) y diabetes materna gestacional. Múltiples gestas, edad maternal avanzada, grado de escolaridad bajo y madres con etnicidad hispánica también se han reportado como factores de riesgo en estudios. Mas recientemente, la ingesta de ácido fólico o suplementos se asoció a reducir el riesgo de microtia en mujeres no obesas⁷⁷.

5.4 HIPOACUSIA IDIOPÁTICA O INDETERMINADA.

Muchas veces la causa y el momento de aparición no son tan evidentes²⁵.

Las clasificadas como de causa desconocida probablemente son resultado de herencia autosómica recesiva⁷⁸. Raser (1976) concluye en su estudio que los

genes autosómicos recesivos son responsables de la mayoría de los casos de sordera de etiología desconocida⁷⁸.

6. DIAGNÓSTICO.

La pérdida de audición puede reflejar una amplia variedad de anomalías y las consideraciones diagnósticas son diferentes en pacientes pediátricos y adultos. La evaluación debe determinar si la pérdida de audición es unilateral o bilateral, si es fluctuante o no. La evolución de la hipoacusia debe ser establecida, y los síntomas asociados se deben documentar. Se debe obtener el historial médico, así como los tratamientos utilizados. Es importante investigar en el paciente enfermedades sistémicas (cardiovasculares, endocrinológicas, metabólicas, neurológicas), la historia familiar de hipoacusia, neoplasias, interrogar si existe antecedente de traumatismo craneoencefálico, exposición a ruido intenso o barotrauma¹¹.

Para poder entonces determinar el perfil audiológico de cada paciente, al momento que ingresan al servicio de Audiología pediátrica se les realiza:

6.1 AUDIOMETRÍA TONAL

La audiometría o prueba de tonos puros es la piedra angular para la mayoría de los exámenes auditivos. Los tonos puros son frecuencias seleccionadas presentadas a través de audífonos (vía aérea) o a través de un vibrador óseo en la porción mastoidea del hueso temporal (vía ósea) y se determina el nivel mínimo de sonido que el sujeto puede escuchar (umbral) para cada frecuencia¹¹.

Previa indicación al paciente o al familiar del mismo, sobre el procedimiento a seguir, se realiza audiometría por observación de la conducta o condicionamiento, según la edad y comprensión del paciente. Se obtienen umbrales auditivos mediante audiometría tonal por vía aérea con técnica ascendente, y, en caso

necesario y/o posible se les realiza vía ósea. Los umbrales auditivos se documentan en dB HL⁷⁹.

El estudio se realiza en una cámara sonoamortiguada. Según el promedio obtenido de los umbrales en 500, 1000 y 2000 Hz de la audiometría, podemos determinar el grado de hipoacusia de cada paciente según la clasificación más utilizada, que es de la Jerger y Jerger de 1980¹².

De todos es conocida la gran importancia que tiene detectar la sordera en la edad más temprana posible para proceder a la adaptación protésica que le ha de permitir una estimulación auditiva que complete la toma de conciencia del mundo en su totalidad sensorial, primordial en esta edad⁸⁰.

- Audiometría por observación de la conducta (BOA): se basa en la observación de la conducta del niño ante una situación de juego interrumpida periódicamente por sonidos producidos por objetos sonoros de los cuales se conocen sus Características acústicas. Las reacciones de giro de cabeza lateralmente hacia el sonido para niveles de presión sonora de 40 a 50 dB SPL las encontramos entre los 4 y los 7 meses de edad; y entre los 7 y los 9 meses, localiza directamente los sonidos laterales para niveles de 30 a 40 dB⁸¹.

- Audiometría con reforzamiento visual (VRA, visual reinforcement audiometry): Se necesita una edad mínima de desarrollo entre los 5 y 7 meses de edad. La prueba es adecuada para infantes que sean capaces de permanecer sentados o se apoyen en un soporte mínimo y sea viable el girar su cabeza de un lado a otro⁸². Es una prueba condicionada que usa uno o más reforzamientos visuales para mantener la respuesta. La respuesta conductual es con el giro de la cabeza de 45 a 90 grados. El reforzamiento visual es hecho contingente en una respuesta "correcta" durante o inmediatamente después de la presentación del estímulo en la prueba. Por otra parte una vez que ya hay una respuesta establecida comúnmente se usan los procedimientos psicométricos como la subida convencional para estimar el umbral del niño. Los umbrales obtenidos con la VRA son aproximadamente 10- 15 dB más pobres que los adultos. Los valores de

audición normal permanecen estables en los niños a través de la infancia 6-18 meses por lo que no es necesario aplicar correcciones de acuerdo a la edad del niño. Se coloca al paciente en la línea media del campo y se le da al padre del paciente un juguete novedoso para captar su atención⁸³.

- Audiometría por respuesta de condicionamiento orientado. COR (conditioned orienting response): En la COR, el niño debe efectuar dos tareas: 1) detectar la presencia de una señal de prueba, y 2) girar hacia el lado derecho o el izquierdo, dependiendo de la ubicación del altavoz por el que surge el sonido¹⁵.

- Audiometría por medio de juego condicionado: La CPA se utiliza para determinar el umbral de sensibilidad en niños pequeños, desde aproximadamente los 2 años de edad (edad de desarrollo). Una respuesta de juego (tirar cubos, apilar anillos) ante la presentación del estímulo de una prueba audiométrica, es recompensada por la aprobación social y/o refuerzos visual¹⁵.

6. 2. LOGO AUDIOMETRÍA.

El umbral de detección del lenguaje es la intensidad a la cual el paciente puede repetir correctamente el 50% de las palabras que escucha. Es una prueba de sensibilidad auditiva para el lenguaje y debe reflejar el nivel de audición que se tiene en la audiometría tonal. La prueba de discriminación del lenguaje mide la habilidad del paciente para entender el lenguaje cuando es presentado a una intensidad a la que es fácil escucharlo⁸.

6. 3 TIMPANOMETRÍA

Es uno de las componentes más importantes de la evaluación audiológica básica. Mide como el oído medio responde a la presión sonora y cómo reacciona dinámicamente con respecto a los cambios de la presión atmosférica⁷⁹.

La timpanometría es la medición de la inmitancia acústica (admitancia e impedancia) en el conducto auditivo externo como función de la presión de aire en su interior. Un timpanograma es la expresión gráfica de los datos obtenidos por timpanometría⁸.

Un timpanograma normal tiene un pico definido que ocurre cercano a la presión atmosférica, que dentro de la clasificación de Jerger sería curva tipo A. Problemas en el oído medio pueden causar alteraciones en el timpanograma. Por ejemplo, la patología más común que afecta la timpanometría es fluido en oído medio u otitis media con efusión. Esta condición resulta en un aumento en la impedancia que aplana el timpanograma, representando curva tipo B.

Otra anomalía común, es la disfunción de la trompa de Eustaquio, que causa que la presión en oído medio disminuya relativa a la presión atmosférica, lo cual genera curva tipo C. En casos donde la membrana timpánica esta delgada o existe una discontinuidad oscicular por lo que se disminuye la rigidez, en estos casos, la altura de la admitancia en el timpanograma estará aumentada, por lo que se clasifica Ad, y al contrario si se aumenta la rigidez como corre en diversas condiciones como otesclerosis, disminuye la altura de la curva y se obtiene una curva tipo As de Jerger³¹.

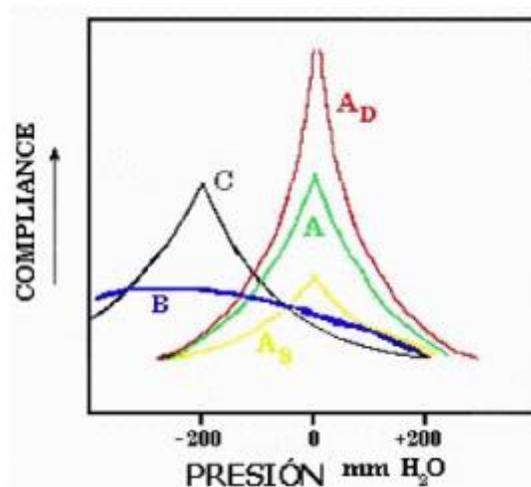


Figura 3. Tipos de curvas en la timpanometría. Referencia 53.

6. 4 POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TALLO CEREBRAL.

Es un procedimiento electrofisiológico recientes dentro de la batería de pruebas diagnósticas, tanto audiológicas como neurológicas. En los 10 mseg después de la estimulación, se encuentran los componentes generados por la sinapsis de la vía auditiva en el tallo cerebral, formados por una serie de siete componentes de polaridad positiva y con origen en el nervio acústico y los núcleos del tallo cerebral y algunos de ellos por componentes talámicos⁷⁹, los cuales se explican a continuación:

Las ondas que configuran los PEATC han sido estudiadas en animales de experimentación y en humanos; las ondas tienen un sitio reconocido de origen y por ello, la ausencia de una o varias de estas ondas determina el sitio de la lesión.

Es así como se registran seis tipos de ondas diferentes:

1- ONDA I: representa el potencial de acción de las partes más distantes del VIII par⁸⁴

2- ONDA II: es una respuesta compleja generada por las partes más proximales del VIII par^{84,85} y posiblemente por los núcleos cocleares y cuerpo trapezoide^{87, 88}.

3- ONDA III: se origina en el puente probablemente en el complejo olivar superior⁸⁸.

4- ONDAS IV y V: de origen aún controvertido. Hashimoto⁸⁹ Achor y Starr⁸⁶ sostienen como punto de origen el puente (lemnisco lateral) y Jewett⁹⁰ sostiene que la Onda V se origina en el colículo inferior. Recientes estudios refieren que la onda V se origina en la parte superior de la protuberancia o en el área inferior del mesencéfalo (lemnisco lateral o colículo inferior)⁹¹.

5- ONDA VI: representa la actividad del cuerpo geniculado medio (tálamo)⁸⁴

Las respuestas evocadas pueden ser de utilidad para estimar el grado de hipoacusia y para diferenciar lesiones cocleares, del octavo par o de tallo cerebral⁸.

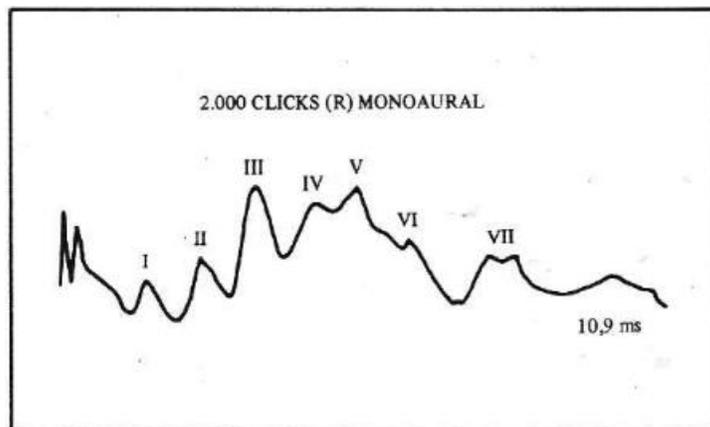


Figura 4. PEATC de un sujeto normal. Clicks de rarefacción a 83 dB. Las deflexiones hacia arriba son positivas. Referencia 92.

Entre los usos clínicos más frecuentes se encuentran la investigación de la audición y en niños y pacientes que no pueden colaborar, diagnóstico de integridad del tronco encefálico bajo, estudio en enfermedades degenerativas y de procesos expansivos que comprometan tronco encefálico (tumores, etc.). El procedimiento de PEATC en sí, es seguro y no invasivo⁹³.

II. JUSTIFICACIÓN

En México, en los últimos años, el diagnóstico de hipoacusia en pacientes menores de 18 años ha presentado una prevalencia que alcanzan cifras de 12 millones de personas que actualmente padecen una pérdida auditiva, sumándose anualmente alrededor de 600 casos nuevos con hipoacusias de severas a profundas. Actualmente no existe información sobre características epidemiológicas, perfil audiológico y factores predisponentes en la población infantil del Instituto Nacional de Rehabilitación con el diagnóstico de hipoacusia.

Este estudio pertenece a la línea de investigación de neurociencias y discapacidad por alteraciones neurosensoriales que sigue el INR, por lo que al finalizar el mismo, podremos obtener información que reflejara parte de la situación actual en relación a epidemiología de hipoacusia infantil, con lo cual se busca evidenciar y

sensibilizar la necesidad que tiene el sistema de salud nacional de seguir proporcionando los medios para la detección oportuna y la intervención temprana para este padecimiento, y poder entonces generar una base que favorezca una rehabilitación integral para el adecuado desarrollo biopsicosocial de nuestros pacientes.

III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

¿En el periodo del 2010 al 2015, ¿Cuáles son las características epidemiológicas y los resultados más frecuentes del perfil audiológico, en la población infantil (0 meses a 18 años) con hipoacusia atendida por primera vez en el Instituto Nacional de Rehabilitación?

IV. HIPÓTESIS

Esperamos determinar la prevalencia de hipoacusia en el periodo de 2010 – 2015 en el Instituto Nacional de Rehabilitación, en pacientes de 0 meses a 18 años de edad de ambos sexos.

Consideramos al evaluar cada una de nuestras variables en los expedientes, que la hipoacusia será más frecuente en el sexo masculino, mayor incidencia de hipoacusia en niños menores de 3 años, y que se observara como factor predisponente más frecuente, la hipoxia neonatal, según lo marca la literatura internacional. Como diagnostico más frecuente observaremos la hipoacusia adquirida. Para el perfil audiológico, consideramos consistirá en hipoacusias de severa a profunda de tipo sensorial, con curvas tipo A de Jerger de forma bilateral.

V. OBJETIVO GENERAL

Establecer las características epidemiológicas, así como perfil audiológico en pacientes con edad comprendidas entre los 0 meses y 18 años de edad atendidas por primera vez en el servicio de Audiología del Instituto Nacional de Rehabilitación de Agosto del 2010 a Julio de 2015.

VI. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Establecer el diagnóstico más frecuente de patología auditiva.
2. Determinar la prevalencia de los factores de riesgo para hipoacusia en esta población.
3. Identificación de los factores de riesgo que presentan mayor tasa de hipoacusia.
4. Relacionar grado de hipoacusia con factor de riesgo predisponente pre, peri o postnatal.
5. Valorar la tasa de hipoacusia y sus características (grado, lateralidad, etiología etc.) en niños remitidos para valoración audiológica.
6. Clasificar el grado y tipo de hipoacusia por audiometría y PEATC que predomina en nuestra población.
7. Determinar la curva de timpanométrica que prevalece en esta población

VII. METODOLOGÍA

7.1 DISEÑO DEL ESTUDIO

Se realizó un estudio observacional, descriptivo, retrolectivo.

7.2 DESCRIPCIÓN DEL UNIVERSO DE TRABAJO

Se analizaron los expedientes electrónicos en el sistema SAIH de los pacientes de 0 meses a 18 años que acudieron por primera vez al servicio de Audiología y se les haya otorgado un diagnóstico de hipoacusia dentro del periodo del 2010 al 2015

7.3 CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Expedientes de Pacientes con diagnóstico de hipoacusia y/o sospecha de hipoacusia en la consulta de primera vez en el servicio de Audiología.
- Expedientes de pacientes en edades comprendidas entre los 0 meses y 18 años.
- Expedientes de pacientes de ambos sexos.
- Expedientes de pacientes a los cuales se les haya realizado todos los estudios en su primera consulta por el médico adscrito.

7.4 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Expedientes de pacientes que no hayan concluido sus valoraciones.

7.5 CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

- Expedientes de pacientes a los que se les haya confirmado audición normal en el servicio de Audiología.

7.6 TAMAÑO DE MUESTRA

La muestra fue integrada por 1069 expedientes de pacientes atendidos en esta unidad, los cuales cumplieron con los criterios de inclusión y exclusión en un lapso de 5 años.

7.7 DESCRIPCIÓN DE LAS VARIABLES DEL ESTUDIO Y SUS ESCALAS DE MEDICIÓN

Variable	Tipo	Escala	Unidad de Medición
Mes de registro	Cualitativo	Ampliada	Enero - Diciembre
Año de registro	Cualitativo	Ampliada	2010 – 2015
Sexo	Cualitativo	Nominal dicotómica	Condición de masculino o femenino
Edad	Cuantitativa	Discreta	Cantidad de años cumplidos al momento del estudio, expresada en meses.
Lugar de nacimiento	Cualitativo	Ampliada	Estados de la República Mexicana
Lugar de residencia	Cualitativo	Ampliada	Estados de la República Mexicana
Promedio de tonos audibles por audiometría en ambos oídos.	Semicuantitativa	Discreta	Normal, Superficial, Moderada, Severa, Profunda
Identificación de onda V por PEATC en ambos oídos.	Semicuantitativa	Discreta	Normal, Superficial, Moderada, Severa, Profunda
Compliance y presión por timpanometría en ambos oídos.	Cualitativa	Nominal	Curva A: +50 a -100 daPa y 0.5 a 1.5 mmho de altura. Curva B: plana. Curva C: altura normal, presiones positivas o negativas. Curva Ad: rebasa el máximo de 1.5 mmho. Curva As: por debajo de 0.5 mmho de altura
Factores predisponentes para hipoacusia	Cualitativa	Nominal ampliada	1. Antecedentes hereditarios 2. Antecedentes prenatales 3. Antecedentes perinatales 4. Antecedentes posnatales 5. Ninguno
TORCH	Cualitativa	Nominal ampliada	Condición de presentar el antecedente o no.
Bajo peso al nacer	Cualitativa	Nominal ampliada	Condición de presentar el antecedente o no.
APGAR < 7	Cualitativa	Nominal ampliada	Condición de presentar el antecedente o no.
Ictericia	Cualitativa	Nominal ampliada	Condición de presentar el antecedente o no.
Permanencia en UCIN > 5 Días	Cualitativa	Nominal ampliada	Condición de presentar el antecedente o no.
Ototóxicos	Cualitativa	Nominal ampliada	Condición de presentar el antecedente o no.
Diagnostico	Cualitativa	Ampliada	Diagnóstico audiológico.

Tabla 2. Descripción de variables del estudio y escalas de medición.

VIII. ASPECTOS ÉTICOS

El protocolo fue aprobado y revisado por el comité de ética del Instituto Nacional de Rehabilitación con número de registro en trámite.

IX. ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se determinaron medidas de tendencia central y dispersión, frecuencias y porcentajes. Se aplicó la prueba de Chi cuadrada. El análisis de los resultados se realizó con el programa SPSSv19. Se tomó un valor de $p < 0.05$ como significancia estadística.

X. RESULTADOS

Se incluyeron a 1069 pacientes con diagnóstico de hipoacusia en el periodo de 2010-2015. El 56.8% eran pacientes masculinos; el promedio global de la edad al ingreso fue de 66.17 ± 50.69 meses (rango 1 a 192 meses), no se encontró diferencia de la edad al ingreso por sexo ($p > 0.05$).

En la **figura 5** se muestra la prevalencia de hipoacusia en población pediátrica en relación al año de corte; se puede ver que el mayor número de casos se presentó en el año 2014.

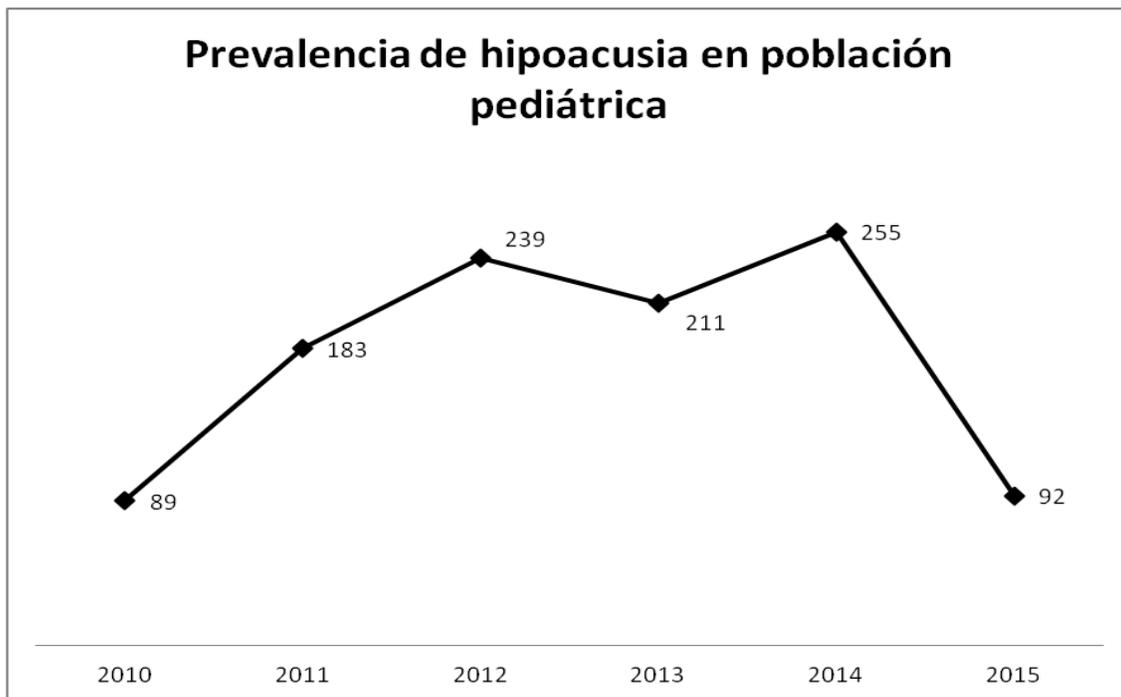


Figura 5. Prevalencia de hipoacusia en población pediátrica ingresada en el INR en el periodo 2010-2015.

En la figura 6 se muestra la prevalencia de hipoacusia en población pediátrica en relación al mes ($p < 0.05$); se puede ver que el mayor número de casos se presentó en el mes de mayo y noviembre.

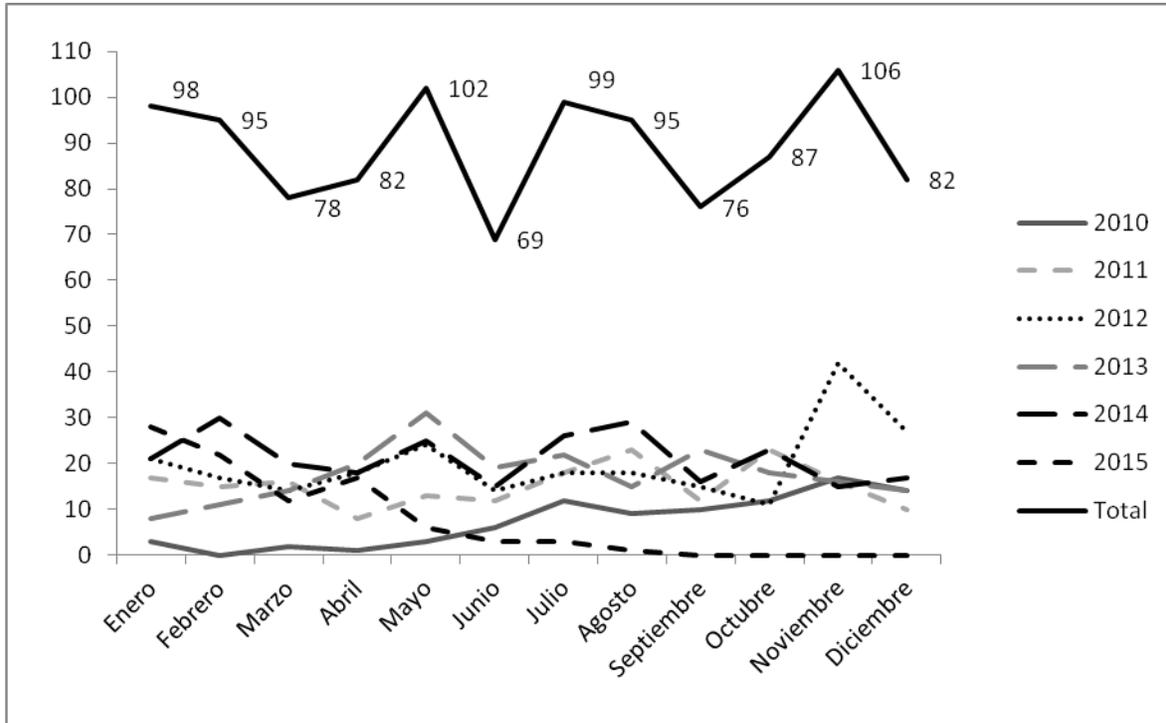


Figura 6. Prevalencia de hipoacusia en población pediátrica ingresada en el INR en el periodo 2010-2015 en relación al mes ($p=0.0001$)

En lo que respecta al lugar de origen y de residencia, la mayoría de los casos se concentraba en la región centro sur (942 casos), seguido de la región Sureste 55 casos, la región este con 35 casos, las regiones Oeste y Centro norte con 13 casos respectivamente, y la región Noreste con 7 casos, por último la región sureste y noreste, con 3 y 1 caso. Esto se muestra en la **Figura 7.**



Figura 7. Frecuencia de casos de hipoacusia por región de origen de la República Mexicana.

La ciudad de México y el Estado de México presentaron 583 y 339 casos respectivamente, Guerrero y Morelos 37 y 19 casos respectivamente, Oaxaca y Michoacán tuvieron 14 casos respectivamente mientras que Puebla y Veracruz presentaron 13 casos cada uno, del estado de Hidalgo provenían 7 casos, 4 casos respectivamente provenían de Guanajuato y Chiapas, el resto de los estados se muestra en el anexo 1.

En cuanto a los factores predisponentes, en el 20.1% (215 casos) eran prenatales, el 19.7% (210 casos) perinatales, el 15.6% (167 casos) hereditarios, 4.3% (46 casos) posnatales y el 40.2% restante (430 casos) ninguno. En la **tabla 3** se muestra la asociación ($p < 0.05$) de los factores predisponente con el año de ingreso; el mayor número de casos de factores hereditarios se presentó en el año

2012, de factores prenatales y posnatales en el año 2014 y en cuanto a los factores perinatales fueron más frecuentes en el año 2013.

Tabla 3. Asociación de los factores predisponentes con el año de ingreso de los pacientes pediátricos con hipoacusia ingresados en el INR.

P=0.02		Año de Ingreso					Total	
		2010	2011	2012	2013	2014		2015
Factores predisponentes	Hereditarios	9	25	52	28	35	18	167
	Prenatales	16	36	47	47	50	19	215
	Perinatales	30	32	41	47	46	14	210
	Postnatales	4	4	7	13	15	3	46
	Ninguno	30	86	92	75	109	38	430
Total		89	183	239	210	255	92	1068

En la **figura 8** se muestran las frecuencias de los principales tipos de factores predisponentes en relación al sexo de los pacientes evaluados ($p>0.05$).

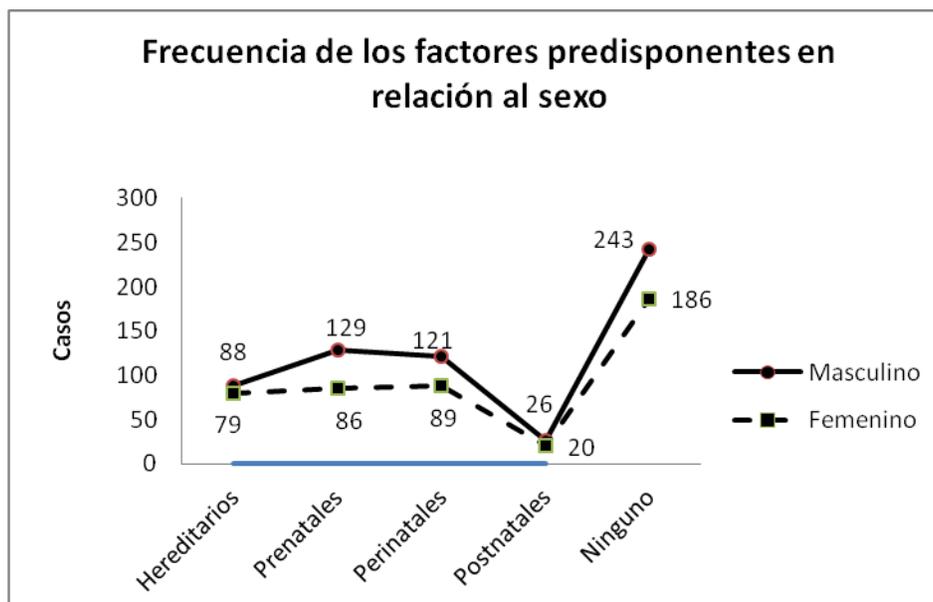


Figura 8. Relación del tipo de factores predisponentes para hipoacusia con respecto al sexo.

En específico, se obtuvo la información de 622 factores predisponentes, el más frecuente fue la Ictericia en el 27.6% (171 casos), seguida de permanencia en la UCIN>5 días en el 26.8% (166 casos), en tercer lugar, fue el resultado de APGAR <7 en el 20% (125 casos), el antecedente de ototoxicos en el 17% (106 casos), Bajo peso al nacer en el 8% (50 casos) y por último el resultado positivo para TORCH en el 0.6%(4 casos).

Con lo que respecta al oído afectado por hipoacusia observamos que el 76.4% (817 casos) fue bilateral, el 12.4% (133 casos) del lado izquierdo y el 11.1% del lado derecho (119 casos). En la **tabla 4** se muestra la asociación ($p<0.05$) de los tipos de factores predisponentes en relación a la lateralidad de la hipoacusia. No se encontró asociación de la lateralidad de la hipoacusia con el sexo ($p>0.05$).

Tabla 4. Asociación de los factores predisponentes con la lateralidad de la hipoacusia de los pacientes pediátricos ingresados en el INR.

		Hipoacusia			Total
		Derecha	Izquierda	Bilateral	
P=0.0001					
Factores predisponentes	Hereditarios	9	13	145	167
	Prenatales	12	15	188	215
	Perinatales	14	13	183	210
	Postnatales	3	4	39	46
	Ninguno	81	88	261	430
Total		119	133	816	1068

En la **tabla 5** se muestran las frecuencias de las diferentes causas de hipoacusia, en el 31.62% fue indeterminada, en el 17.3% fue de tipo congénito adquirido. Se encontró asociación de los factores predisponentes con la causa de hipoacusia ($p=0.0001$).

Tabla 5. Causas de la hipoacusia en pacientes pediátricos atendidos en el periodo 2010-2015

	Frecuencia		Frecuencia
Adquirida	10.5% (113)	Inmadurez de la vía auditiva	7.1% (76)
Congénita adquirida	17.3% (185)	Laberintopatía autoinmune	0.1% (1)
Congénita no sincrónica	10.4% (111)	Malformativa	6.3% (67)
Congénita sincrónica	2% (22)	Neuropatía auditiva	4.7% (51)
Enfermedad de Meniere	0.1% (1)	Otitis media serosa	9.4% (100)
Fibrodisplasia Osificante	0.1% (1)	Otosclerosis	0.2% (2)
Indeterminada	31.62% (338)	TPAC	0.1% (1)

En cuanto al diagnóstico de los pacientes, el más frecuente fue la hipoacusia bilateral de etiología indeterminada (268 casos), la hipoacusia bilateral por factores adversos al nacimiento (165 casos), hipoacusia bilateral por herencia autosómica recesiva (87 casos), entre otros (ver Anexo 2).

En la **tabla 6** se muestran los resultados de la Audiometría de Oído Derecho y de Oído Izquierdo. Se puede ver que la hipoacusia profunda fue más frecuente tanto en el oído derecho y el oído izquierdo.

Tabla 6. Resultado de la Audiometría evaluada en pacientes pediátricos atendidos en el periodo 2010-2015 en el INR

Audiometría Oído Derecho (n=1069)		Audiometría Oído Izquierdo (n=1069)	
	Frecuencia		Frecuencia
Normal	12.1% (129)	Normal	11.2% (120)
Superficial	11% (118)	Superficial	10% (107)
Moderado	20.4% (218)	Moderado	20.6% (220)
Severo	21.6% (231)	Severo	22.4% (239)
Profundo	34.9% (373)	Profundo	35.8% (383)

En la **tabla 7** se muestran los resultados de la Timpanometría de Oído Derecho y de Oído Izquierdo. El resultado más frecuente fue A tanto en el oído derecho como el oído izquierdo.

Tabla 7. Resultado de la Timpanometría evaluada en pacientes pediátricos atendidos en el periodo 2010-2015 en el INR

Timpanometría Oído Derecho (n=1043)		Timpanometría Oído Izquierdo (n=1056)	
	Frecuencia		Frecuencia
A	64% (668)	A	64% (676)
As	18% (188)	As	18.6% (196)
Ad	1.2% (13)	Ad	1.1% (12)
B	9.7% (101)	B	9.1% (96)
C	7% (73)	C	7.2% (76)

En la **tabla 8** se muestran los resultados de los potenciales evocados tanto del oído Derecho como del Oído Izquierdo. Se puede ver que la hipoacusia profunda fue más frecuente tanto en el oído derecho y el oído izquierdo.

Tabla 8. Resultado de los Potenciales Evocados evaluada en pacientes pediátricos atendidos en el periodo 2010-2015 en el INR

Umbral V Oído Derecho (n=560)		Umbral V Oído Izquierdo (n=560)	
	Frecuencia		Frecuencia
Normal	11.1% (62)	Normal	9.6% (54)
Superficial	7.5% (42)	Superficial	7.7% (43)
Moderado	12.1% (68)	Moderado	12.5% (70)
Severo	10.2% (57)	Severo	11.3% (63)
Profundo	59% (331)	Profundo	58.9% (330)

XI. DISCUSIÓN

La hipoacusia infantil constituye un importante problema de salud, puesto que condiciona el desarrollo del lenguaje y repercute gravemente sobre el desarrollo emocional y social de la persona. Sin embargo está demostrado científicamente que este gran potencial discapacitante se atenúa en gran medida con un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno. Es por esta razón que se debe considerar los factores de riesgo asociados a hipoacusia para, a partir de ellos, poder actuar inmediatamente solicitando pruebas adicionales que confirmen el diagnóstico.

En los 1069 expedientes de pacientes, con diagnóstico de hipoacusia con edades comprendidas entre recién nacidos y 18 años de edad, se observa un riesgo mayor para el sexo masculino, lo cual coincide con estudios nacionales realizados por autores como: Méndez et al. en donde se determinó manifestaciones conductuales para hipoacusia en el INR con una muestra de 600 pacientes, de edades comprendidas entre el mes y los 12 años en 2003⁹⁴; Peñaloza et al. en el Instituto Nacional de la Comunicación Humana, en el cual se evaluaron informes de pacientes de primera vez y subsecuentes de 3 años (1978, 1979 y 1984) ⁹⁵ y el estudio realizado en el Instituto Nacional de Pediatría de tamizaje auditivo a pacientes con edades comprendidas entre 5 días y 17 años 11 meses en el periodo de Marzo del 2010 a Marzo del 2011⁹⁶. En investigaciones a nivel estatal se observan el mismo resultado, entre ellas, en el Estado de Tlaxcala en un hospital de referencia entre Junio 2010 a Diciembre del 2012, con una muestra de 39,260 pacientes¹¹; al igual que en Yucatán al caracterizar las limitaciones funcionales auditivas en una revisión de 2285 expedientes digitales durante el periodo 2003 - 2011⁹⁷. A nivel internacional en el país de Cuba, ciudad Granma, se encuentra el mismo resultado, e incluso establecen dentro de sus conclusiones que pertenecer a este género aumenta el riesgo de padecer hipoacusia hasta .78 veces⁹⁸. En un artículo sobre niños desnutridos en Nigeria con pérdida auditiva en el cual, más del 50% correspondían a dicho sexo⁹³; y en Montevideo Uruguay,

donde se evaluó a 3741 niños de mayo a Octubre del 2001, con edades entre los 2 y 90 días.¹⁰⁰

Por otro lado en los trabajos tutorados por Peruyera y col. (que evaluó 120 historias clínicas de Enero del 2007 a Enero 2001 en el Hospital Juan Manuel Márquez) en Cuba¹⁰¹; y en el estudio Martínez - Cruz¹⁰² existió predominio del genero opuesto, resaltando en éste último, que 14 de los niños de su estudio correspondían a partos gemelares, estudio realizado de Abril de 1989 a Abril de 1991, donde se estudiaron a 50 niños. Claro y col coinciden, en estudio realizado en la provincia de Guantánamo, Cuba.¹⁰³

Cabe mencionar que investigadores en países disímiles como China, Estados Unidos, Noruega, Turquía, Canadá¹⁰⁴⁻¹⁰⁹ no encuestan la variable sexo en sus reportes.

El promedio global de la edad al ingreso fue de 5 años 5 meses \pm 4. 2 años y no se encontró diferencia significativa de la edad al ingreso por sexo. En estudio realizado en Yucatán, se estableció mayor frecuencia de detección de hipoacusia entre los 6 y 10 años de edad⁹⁷. Según marca el programa de acción específico 2007– 2012, en relación a Tamiz Auditivo Neonatal e Intervención Temprana (TANIT) a nivel nacional se genera una sospecha de hipoacusia por arriba de los 13 meses de edad en el 57.2% de la población infantil y el diagnóstico se realiza por arriba de los 13 meses de edad en el 78.8% de la misma, y marca como uno de sus objetivos específicos asegurar el diagnóstico temprano de hipoacusia y sordera en la población infantil de cero a tres meses de edad,¹⁷ lo cual cómo podemos observar en nuestros resultados no se cumple. Bajo la literatura internacional está establecido que una detección oportuna debe de completar una evaluación diagnóstica antes de los 3 meses de edad y generar así, una intervención temprana para que todos los niños detectados con pérdida de audición comiencen su atención médica y educativa o de rehabilitación antes de los 6 meses de edad, lo cual bajo los resultados obtenidos se está lejos de cumplirlo.¹¹⁰

La razón de esta prevalencia, consideramos recae en que al ser un hospital de tercer nivel las valoraciones iniciales se realizan de forma tardía, ya que es necesario contar con valoraciones de primer y segundo nivel que generalmente no se rigen bajo los estándares de detección oportuna e intervención temprana de hipoacusia infantil.

En relación a la prevalencia de hipoacusia en población pediátrica con el año de corte, se observa el mayor número de casos en el año 2014, seguido del año 2012. Es importante mencionar que en el año 2010, solo se contemplan los expedientes de pacientes que ingresaron desde Agosto al término, y en el año 2015 fue solo de Enero hasta Julio. A lo largo de este periodo, se encontró una mayor prevalencia de valoraciones en los meses de Mayo y Noviembre, con valor de p significativo. La razón de esta prevalencia no es identificable, sin embargo la misma prevalencia en relación al mes de Noviembre se observa en el Instituto Nacional de Pediatría⁹⁶.

En lo que respecta al lugar de origen y de residencia, la mayoría de los casos se concentra en la región centro sur, con un 88%; provenientes en su mayoría, de la Ciudad de México y del Estado de México, datos que de primera instancia se consideran lógicos, por la localización del Instituto Nacional de Rehabilitación.

El 40.2% de nuestra población, no conto con ningún factor de riesgo para el desarrollo de hipoacusia. Lo cual ejemplifica lo establecido por Barruecos, quien determina que la sordera congénita no siempre está vinculada con factores de riesgo, ya que hasta el 30% no tiene factores de riesgo pre o perinatales ni antecedentes familiares¹¹⁰. En la población pediátrica que presentó factores de riesgo, predominaron los prenatales y perinatales; y entre ellos ocupó el primer lugar la ictericia con un 26.80%, lo cual se observa en un estudio realizado en 1996 en una población preescolar de seguimiento constituida por 100 pacientes, egresados de cuidados intensivos¹¹¹, así como en Garza - Morales¹¹² que cuenta con una muestra de 400 niños egresados del Instituto Nacional de Perinatología de Abril de 1992 a Mayo de 1994 en un 69%. Cabe mencionar que aun cuando en

nuestra muestra se observó a la ictericia como factor perinatal más frecuente, fue un dato recabado en los expedientes electrónicos de forma subjetiva. Eran pocos los expedientes que mostraban valores de bilirrubina, sin embargo se tomó como positivo, el antecedente de exanguineotransfusión y fototerapia como tratamiento. El daño ocasionado por la hiperbilirrubinemia a las vías auditivas establece una entidad llamada en neuropatía o disincronía auditiva y otros problemas de procesamiento audiológico que pueden presentarse en niños con o sin otros signos asociados del clásico kernicterus, cuadro originado por la fijación de la bilirrubina en sistema nervioso central⁶², dado que se altera la sinapsis en los núcleos cocleares. ¹¹²

Posterior a la Ictericia, se encontró la permanencia mayor a 5 días en UCIN en un 26%, sin embargo este factor de riesgo se identificó como la causa más frecuente en estudios realizados por Xoinis K y col, más aun, si estaba asociada a uso de ototoxicos¹¹³ y por Cristóbal R y col.¹¹⁴ en este último, incluso se establece que existe mayor riesgo cuanto mayor sea la estancia del niño en las unidades de cuidados intensivos. En 2003, Martínez y Cruz evidenciaron la pérdida auditiva bilateral sensorial en 12 niños egresados de UCIN (estancia de 22 días en promedio) de una institución de tercer nivel de la Ciudad de México, y en orden decreciente la exposición a ototóxicos, entre ellos amikacina y furosemide, seguido de la hiperbilirrubinemia neonatal¹¹⁵.

En la serie en curso, en tercer lugar ubicamos al valor de Apgar menor de 4 en el 20%, desde una percepción subjetiva no se encontró artículos relacionados específicos, sin embargo este factor se engloba en lo descrito en el año 2010, en Walsh EJ McGee J, quien indicó que la mayoría de las pérdidas auditivas en los niños es congénita o adquirida durante el periodo perinatal¹¹, lo cual se observa al identificar la prevalencia de hipoacusia y factores de riesgo en el Estado de Colima¹¹⁶. Dentro de los factores prenatales más frecuentes, en el estado de Monterrey se observo corresponde a la prematurez y en el estado de Yucatán es secundario a factores adversos del nacimiento, sin especificar⁹⁷. En la ciudad de

Granma Cuba, el factor de riesgo con mayor prevalencia fueron las infecciones virales, como citomegalovirus, rubéola y toxoplasmosis, aunque cabe mencionar que su muestra consto de solo 50 pacientes, con grupos controles⁹⁸. Dentro de las etiologías de hipoacusia en población infantil, difiriendo del análisis, se observa a la patología materna como factor mas frecuente de hipoacusia en Nicaragua, en donde se evaluó a población pediátrica en sus escuelas y consulta médica, en el 2007¹¹⁷.

En relación al perfil audiológico se establece como más frecuente hipoacusias neurosensoriales bilaterales, hallazgo similar a la población de Yucatán⁹⁷. En aproximadamente un tercio de los pacientes se observo una hipoacusia unilateral, la cual predomino en el oído izquierdo, hecho observado en el estado de Tlaxcala con afectación de más de la mitad de su muestra¹¹², sin embargo difiere al establecer la prevalencia de hipoacusia unilateral en niños escolares en el Estado de Colima¹⁰², así como en Caracas, Venezuela, estudio realizado en 1999¹¹⁸. Dentro del perfil audiológico determinamos el grado de hipoacusia por medio de los resultados de audiometría tonal y potenciales evocados auditivos de tallo cerebral, dependiendo de la edad del paciente. En base a esto, se encontró como más frecuente el grado de hipoacusia profunda. En campañas extramuros del INCH, que se realizaron en población abierta, se encontró que predominaban umbrales de hasta 80 dB¹¹⁹. Al igual que los estudios realizados en Yucatán⁹⁷, sin embargo Hernández – Herrera y Col, establecen como más frecuente las hipoacusias superficiales¹²³, cabe mencionar la metodología es diferente y su muestra consta de 30 pacientes, donde 13 presentaron hipoacusia superficial, de igual forma en el estudio Garza – Morales (1997) realizado en el Instituto Nacional de Perinatología donde se realizó el diagnostico por PEATC.¹¹²

En relación a la timpanometría para establecer el perfil audiológico, se determino que existía mayor prevalencia de Curva tipo A de Jerger de forma bilateral, seguida por una curva tipo As. En una muestra de 180 niños de Chile de 4 a 6 años de edad, se identificaron variables por separado, gradiente y ancho de

timpanograma, ubicándolos dentro de parámetros normales, sin embargo todos cumplían el requisito de contar con curva tipo A de Jerger¹²⁰.

Es de destacar la alta tasa de etiologías desconocida, apareciendo como el primer grupo en frecuencia, como se ha visto previamente en varios estudios realizados por el Instituto de la Comunicación Humana, en los cuales de la población consultada el 60% eran menores de 15 años¹²¹. Lo cual también se observa en el estudio de Castillo-Maya y col, que establece por ende la importancia de pruebas genéticas para poder identificar la causa de la pérdida de audición¹²². En el estudio que determina las manifestaciones conductuales de sospecha de hipoacusia, se ubico solo en el 11% de los pacientes⁹⁴.

El segundo diagnostico más frecuente fue hipoacusia congénita adquirida, diagnóstico que se ubica como mas frecuente en estudios realizados en el INCH⁹⁴, Según Barruecos, solo un tercio de las sorderas congénitas están relacionadas con factores ambientales que se manifiestan como pre, peri y postnatales¹¹⁰.

XII. CONCLUSIONES

La presente investigación realizada en la población infantil atendida en el Instituto Nacional de Rehabilitación ha permitido determinar las siguientes conclusiones:

En base a nuestra hipótesis, se pudo corroborar que la hipoacusia predominó en el género masculino, lo cual representa un factor de riesgo para su padecimiento. También pudimos determinar que el mayor porcentaje de pacientes con hipoacusia se encuentra dentro de la zona metropolitana, hecho que atribuimos a la localización del INR.

Considerábamos que la mayor incidencia de hipoacusia sería en niños menores de 3 años, sin embargo la mayor incidencia ocurrió a los 5.5 años, lo cual bajo las guías internacionales para la detección oportuna e intervención temprana es sumamente tarde.

Determinamos en la hipótesis que el factor predisponente más frecuente sería la hipoxia neonatal y en su lugar, en toda la población pediátrica fue la ausencia de un factor, y en el caso de la población pediátrica con antecedente de factores de riesgo fue la ictericia.

De igual forma, el diagnóstico más frecuente fue hipoacusia de etiología indeterminada, lo cual atribuimos según la literatura revisada a herencia autosómica recesiva. Al establecer el perfil audiológico corroboramos lo esperado, en relación a que sean hipoacusias profundas con curvas tipo A de Jerger de forma bilateral.

XIII. RECOMENDACIONES

1. Es importante crear un nuevo programa de acción específico el cual este actualizado, y así empezar a desarrollar herramientas que ayuden al cumplimiento de los objetivos del programa TANIT con la coordinación en conjunto de las instituciones del sector salud, bajo la rectoría de la secretaria de salud.

2. Al ser el diagnóstico más frecuente hipoacusia indeterminada, se observa la necesidad de ser más exhaustivos en la anamnesis de nuestro paciente y valernos en caso necesario, de pruebas genéticas, estudios de imagen como tomografía de oídos en conjunto con resonancia magnética para identificación de la causa de hipoacusia.

3. La mayoría de los niños remitidos a nuestro centro por factores de riesgo para hipoacusia infantil va a presentar una hipoacusia de tal grado que lo haga candidato para auxiliar auditivo o implante coclear.

4. La información obtenida en este tipo de estudios depende de la calidad de los datos incluidos en los expedientes electrónicos y somos conscientes de que en algunos casos dicha información no ha sido lo bastante completa, válida y fiable, por lo que en ocasiones muchas historias clínicas se excluyeron debido a estas deficiencias. En vista de este hallazgo, recomendamos una mejor anamnesis de antecedentes de cada paciente para que quede plasmado la mayor información posible en los expedientes electrónicos y en caso de investigaciones posteriores, no se enfrenten a esta limitación.

XIV. BIBLIOGRAFÍA

1. Convención sobre los derechos del niño. UNICEF. Unidos por la Infancia. Junio de 2006.
2. Mtra. Nuria Gabriela Hernández Abarca. H. Cámara de Diputados LX Legislatura. Los derechos de la Infancia. Centro de Estudios para el Adelanto de las Mujeres y la Equidad de Género. Abril de 2009
3. Aage R. Moller. Audición, anatomía, fisiología y desorden del sistema auditivo. Segunda edición. Elsevier. 2006.
4. Dr. Jorge Caro Letelier, Dr. José San Martín. Anatomía y fisiología del oído. Pontificia Universidad Católica de Chile. Escuela de Medicina otorrinolaringología.
5. Enrique Soto, Rosario Vega, Hortencia Chávez y Aída Ortega. Fisiología de la audición: La cóclea. Instituto de Fisiología. Universidad Autónoma de Puebla.
6. Estructura y función de del sistema auditivo. Capitulo 3. Aptara Inc., 2008. (51 - 78)
7. Hans J. Ten Donkelaar and Kimitaka Kaga Sistema auditivo. Neuroanatomia clínica Springer-Verlag, Berlin Heidelberg 2011.
8. Goldman L, Schafer A. Golmand's Cecil Medicine. 24th edición. Philadelphia: Elsevier; 2012.
9. Edgar Hernández-Zamora y Adrián Poblano. Niveles de integración de la información y principales neurotransmisores. Edgar Hernández-Zamora y Adrián Poblano. Gaceta Médica de México. 2014; 150:450-60
10. Stefanatos G, De Marco A. Procesamiento central de la audición. Enciclopedia de la conducta humana, 2012: 441-453.
11. Flint P, Haughey B, Lund V. Cummings Cirugía otorrinolaringológica de cabeza y cuello. 5th edición. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2010.

12. Organización Mundial de la Salud. (OMS). Sordera y defectos de audición. Nota descriptiva N°300 Febrero 2014.
13. Organización Mundial de la Salud. (OMS). Sordera y pérdida de la audición. Nota descriptiva N°300 Marzo 2015.
14. Organización Mundial de la Salud. (OMS). Reporte Internacional del cuidado de oído, Geneva, Switzerland. 2013.
15. Departamento de Salud del Estado de Nueva York, División de Salud Familiar Normas de práctica clínica. Pérdida auditiva. Evaluación e intervención para niños pequeños (de 0 a 3 años).
16. Murillo. F. 2001 Clínicas Otorrinolaringológicas de Norteamérica. Editorial Interamericana- McGraw Hill, México
17. Programa de acción específico 2007-2012. Tamiz auditivo neonatal e intervención temprana (TANIT) primera edición 2009. Secretaría de salud. Subsecretaría de prevención y promoción de la salud. Lieja 7, Col. Juárez. 06696 México, D.F.
18. Miriam África Aguilar Bolaños, Javier Flores Pérez. Detección temprana de hipoacusia en población infantil de Tlaxcala. Mayo - Agosto de 2014, AMCAOF, Vol. III, págs. 49-53.
19. Torres Monreal S., Rodríguez Santos, Santana Hernández, González Cuenca. Deficiencia auditiva: Aspectos psico-evolutivos y educativos. Archidona (Málaga) Ed. Aljibe. 1995.
20. Chermak GD. Descifrando el procesamiento auditivo en niños. Otolaryngol Clin N Am. 35: 733-749. 2002
21. 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

22. Jaime Marco, Dra. Sagrario Matéu. Detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Ministerio de sanidad y consumo. CODEPEH
23. Delgado J. y Grupo PrevInfad/PAPPS Infancia y Adolescencia. Detección Precoz de la hipoacusia Infantil. Revista Pediatría de Atención Primaria. Vol. XIII N°50 Abril/Junio 2011.
24. Armés J., Ariza H. Tratado de otología y audiolología. Diagnóstico y tratamiento médico quirúrgico. Bogotá-Colombia. 2007.
25. Dr. Rodrigo Iñiguez Cuadra. Diagnóstico precoz, estudio y manejo de la hipoacusia en el niño. Pontificia Universidad Católica de Chile Escuela de Medicina. Introducción y recomendaciones del GES para hipoacusia moderada en el niño menor de 2 años.2013.
26. Northern JL, Downs MP. Medical aspects of hearing loss. En: Northern JL, Downs MP: Hearing in children. Lippincott Williams & Wilkins . 2002
27. Rapin I, Gravel J. "Auditory neuropathy": Physiologic and pathologic evidence calls for more diagnostic specificity. Int J Ped Otorhinolaryngol. 67: 707-729. 2003
28. Doyle KJ et al. Auditory neuropathy in childhood. Laryngoscope. 108: 1374-1377. 1998
29. Gil-Carcedo L. Otología. 2a edición. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2011.
30. American Speech-Language-Hearing Association. (1996). (Central) Auditory Processing Disorders [Technical Report]
31. Jack Katz, Marshall Chasin, Kristina English, Linda J. Hood, Kim L. Tillery. Handbok of clinical audiology. Philadelphia: Wolters Kluwer, 2015.

32. Delgado Domínguez JJ, Grupo PrevInfad/PAPPS Infancia y Adolescencia. Detección precoz de la hipoacusia infantil. Rev Pediatr Aten Primaria. 2011; 13:279-97.
33. M, Shapiro Billirubin toxicity in the developing nervous system. 2003, Pediatr Neurol. , Vol. 3, págs. 410-42.
34. Grundfast KM, Atwood JL, Chuong D Genetics and molecular biology of deafness. 32, 1999, Otolaryngol Clin North Am., págs. 1067-1086.
35. Cremers, C.W., H.A. Marres, and P.M. Van Rijn, Nonsyndromal profound genetic deafness in childhood. Ann N Y Acad Sci 1991; 630: p. 191-6.
36. Li XC, Friedman RA: Nonsyndromic hereditary hearing loss. Otolaryngol Clin North Am 35(2):275–285, 2002.
37. Dra. Viviana Dalamón, Dra. Ana Belén Elgoyhen. Hipoacusias de origen genético Actualización en hipoacusia neurosensorial genetic. Rev. Med. Clin. Condes - 2009; 20(4) 408 - 417
38. Van Camp G SR: Hereditary Hearing Loss. Available at <http://hereditaryhearingloss.org>.
39. Petersen MB: Non-syndromic autosomal-dominant deafness. Clin Genet 62(1):1–13, 2002.
40. Dirección médica. Subdirección de audiología, foniatría y patología de lenguaje. Instituto nacional de rehabilitación. Manual de guía clínica de hipoacusia bilateral hereditaria no sindrómica. Código: MG – SAF -09. Fecha: Jun 15. Rev. 02
41. Sundstrom RA, Van Laer L, Van Camp G, et al: Autosomal recessive nonsyndromic hearing loss. Am J Med Genet 89(3):123–129, 1999.
42. Morton NE: Genetic epidemiology of hearing impairment. Ann N Y Acad Sci 630:16–31, 1991.

43. Usami S, Abe S, Kasai M, et al: Genetic and clinical features of sensorineural hearing loss associated with the 1555 mitochondrial mutation. *Laryngoscope* 107(4):483–490, 1997
44. Estivill X, Govea N, Barcelo E, et al: Familial progressive sensorineural deafness is mainly due to the mtDNA A1555G mutation and is enhanced by treatment of aminoglycosides. *Am J Hum Genet* 62(1):27–35, 1998.
45. Grundfast KM , Toriello H. Syndromic Hereditary Hearing Impairment. En: *Pediatric Otolology and Neurotology*. Ed AK Lalwani and KM Grundfast. Lippincott-Raven. 1998
46. Waardenburg PJ. A new syndrome combining developmental anomalies of the eyelids, eyebrows and nose root with pigmentary defects of the iris and head hair and with congenital deafness. *AmJ Hum Genet* 1951;3:195-2
47. Tagra S, Talwar AK, Walia RL, Sidhu P. Waardenburg syndrome. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2006;72:326
48. Juan Carlos Llalliré, Kein Young Park, Mariano Passarelli, Gastón Petuaud, Guillermina Raffo, Germán Rodríguez Álvarez, Dr. Esteban Virguen. Síndrome de Waardenburg. Reporte de un caso. *ARCH. OFTAL. B. AIRES*; vol 81 n°2; pág 59-61; 2010.
49. Leyva, Juan Carlos, Gonzalo Mallarino Restrepo. Síndrome de Treacher Collins: revisión de tema y presentación de caso. *Univ. Méd.* ISSN 0041-9095. Bogotá (Colombia), 55 (1): 64-70, enero-marzo, 2014
50. León Suazo, Hilda Gabriela, Saucedo Reyes. Síndrome de Treacher Collins. Reporte de un caso. *Rev Mex Pediatr* 2010; 77(4); 159-163
51. Posnick JC ,al-Qattan MM, Moffat SM, Armstrong D . Cranio-orbito-zygomatic measurements from standard CT scans in unoperated Treacher Collins syndrome patients: comparison with normal controls. *Cleft Palate Craniofac J*.1995 Jan;32(1):20-4

52. Castillo del I, Moreno-Pelayo, M.A., Moreno-Herrero, F. Bases genéticas de las hipoacusias. [aut. libro] Marco J, Medina JE, Ortega P, Trinidad J. Suárez C Gil-Carcedo LM. En Tratado de otorrinolaringología. Madrid: Panamericana, 2007, págs. 1719-1742.
53. Rain Hernández, Marcelo. Hipoacusia neurosensorial. Pontificia Universidad Católica de Chile Escuela de Medicina. Otorrinolaringología
54. Dr. Juan Carlos Hess C, Causas de Hipoacusia Sensorineural. Departamento de Otorrinolaringología, Clínica Las Condes. Vol. 14 N°1 Enero 2003.
55. Castillo, De la Torre GC, Márquez ACS, Rosete PM. La detección oportuna de hipoacusia y el implante coclear. Implante coclear en el paciente pediátrico. México: Corinter, 2009, pág. p.46.
56. Joint Committee on Infant Hearing- Joint Committee on infant hearing: 2000 position statement. ASHA. www.infanthearing.org. 2000
57. Brookhouser PE. Diseases of the inner ear and sensorineural hearing loss. En: Bluestone, Stool, Kenna,: Pediatric Otolaryngology, 4th ed. Saunders. 2003
58. Pappas DG. Diagnosis and treatment of hearing impairment in children. Singular Publishing Group, Inc. 2nd ed. 1998
59. Newman TB , Klebanoff MA. Neonatal hyperbilirubinemia and long-term outcome: another look at the Collaborative Perinatal Project. Pediatrics. 92. 651-657. 1993
60. Diana Ivone Garay-Mendoza, Marisela Murillo-Hernández. Hipoacusia neonatal, secundaria a Hiperbilirrubinemia. Revista mexicana de pediatría. Vol. 74, Núm. 3 • May.-Jun. 2007. pp 106-108
61. Maisel MJ, Newman T. Kernicterus in otherwise healthy, breast-fed term newborns. Pediatrics 1995; 96: 730-3.

62. Shapiro, S.M., V.K. Bhutani, and L. Johnson, Hyperbilirubinemia and kernicterus. Clinics in perinatology, 2006. 33(2): p. 387-410.
63. Watson DR, McClelland RJ, Adams DA. Auditory brainstem response screening for hearing loss in high risk neonates. Int J Ped Otorhinolaryngol. 36: 147-183. 1996
64. Roizen NJ. Etiology of hearing loss in children- Non genetic causes. Pediatric Clinics of North America. 46: 49-64. 1998
65. Streeter GL: On the development of the membranous labyrinth and the acoustic and facial nerves in the human embryo. Am J Anat 6:139, 1906.
66. Streeter GL: The histogenesis and growth of the otic capsule and its contained periotic tissue-spaces in the human embryo. Carnegie Contrib Embryol 7:5, 1918.
67. Jackler RK, et al. Congenital malformations of the inner ear: a classification based on Embryogenesis. Laryngoscope. 1987 97 (3 Pt 2 supl 40): 2-14
68. Sennar oglu L, Saatci I. A New Classification for Cochleovestibular Malformations. laryngoscope. 2002; 112: 2230-41
69. Pediatric Otology and neurotology, Anil Lalwani, Kenneth Grundfast Edit Lippincott- Raven 1998.
70. Embriología humana y biología del desarrollo. 3ed. Elsevier, 2005
71. Sancho Serrano E Escorial Sanz O. Malformación congénita del oído interno. Displasia de Mondini. O.R.L. ARAGON'2000; 3 (1) 38-39
72. Graham J, Phelps P, Michaels L. Congenital malformations of the ear and cochlear implantation in children: review and temporal bone report of common cavity. The Journal of Laryngology and Otology. 2000; 114: 1-14
73. Manual de guía clínica de malformaciones de oído externo, medio e interno. Dirección medica Junio 2015.

74. Canfield MA, Langlois PH, Nguyen LM, Scheuerle AE. Epidemiologic features and clinical subgroups of anotia/microtia in Texas. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2009; 85:905–913
75. Carey, JC.; Park, AH.; Muntz, HR. External Ear. In: Stevenson, RE., editor. *Human malformations and related anomalies.* Oxford University Press; Oxford; New York: 2006. p. 329-338
76. Suutarla S, Rautio J, Ritvanen A, Ala-Mello S, Jero J, Klockars T. Microtia in Finland: comparison of characteristics in different populations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2007; 71(8):1211–7
77. Ma C, Carmichael SL, Scheuerle AE, Canfield MA, Shaw GM. Association of Microtia With Maternal Obesity and Periconceptional Folic Acid Use. *Am J Med Genet A.* 2010; 152A(11):2756–2761
78. Das VK. Aetiology of bilateral sensorineural hearing impairment in children: a 10-year study. *Arch Dis Child* 1996;74:8
79. Instituto Nacional de Comunicación. Registros electrofisiológicos para el diagnóstico de la patología de la comunicación humana. México, DF: s.n., 1997.
80. Löwe A.: *Audiometría en el niño.* Panamericana, 1981.
81. J. M. Hostau Porta. *Rev. Logop. Aplicación de la audiometría por observación de la conducta.* *Fon., Audiol.,* vol. IX, n.º 1 (31-34), 1989.
82. British Society of Audiology Recommended procedure. Visual reinforcement audiometry. http://www.thebsa.org.uk/wcontent/uploads/2014/04/BSA_VRA_24June2014_Final.pdf
83. Barón Birchenall, L. F., Müller, O., & Galindo, O. (2014). Métodos experimentales de estudio de la percepción temprana del habla. *Revista Colombiana de Psicología,* 23(1), 73-94.

84. Hashimoto I, Isiyamay, Yoshimoto T, Nemoto S. Brain-stem auditory evoked potentials recorded directly from human brain-stem and thalamus. *Brain* 1981; 104: 841-859.
85. Garg Bp, Markan D ON, Bustion PF, Brain stem auditory evoked responses in hereditary motor-sensory neuropathy: Site of origin of wave II. *Neurology* 1982; 32: 1017-1019.
86. Arghor LJ, Starr A. Auditory brain stem responses in the cat I. Intracranial and extracranial recordings. *EEG Clin Neurophysiol* 1980; 48: 154-173.
87. Wada SI, Starra. Generation of auditory brain stem responses (ABRs) I. Effects of injection of a local anesthetic (procaine HCL) into the trapezoid body of guinea pigs and cat. *EEG Clin Neurophysiol* 1983; 56: 326-339.
88. Wada SI, Starra. Generation of auditory brain stem responses (ABRs). II. Effects of surgical section of the trapezoid body and the ABR in guinea pigs and cat. *EEG Clin Neurophysiol* 1983; 56: 340-351.
89. Jewett DL, Williston JS. Auditory evoked far fields averaged from the scalp of human. *Brain* 1971; 94: 681-696
90. Jewett DL. Volume conducted potentials in response to auditory stimuli as detected by averaging in cat. *EEG Clin Neurophysiol* 1970; 28: 609-618.
91. Wada SI, Starra. Generation of auditory brain stem responses (ABRs). III. Effects of lesions of the superior olive, lateral lemniscus and inferior colliculus on the ABR in guinea pig. *EEG Clin Neurophysiol* 1983; 56: 352-366.
92. C.J. Borrego, J.M. Trujillo. Potenciales evocados auditivos del tallo cerebral registro, aplicaciones y datos normativos. *Acta médica colombiana* Vol. 10 no.1 (Enero-Febrero)1985.

93. Germán Trinidad, Gabriel Trinidad, Eduardo de la Cruz. Potenciales evocados auditivos. Complejo Hospitalario Universitario Infanta Cristina. Badajoz, España: An Pediatr Contin. , 2008, Vol. 6.
94. María del Rosario Méndez-Ramírez, Ileana del Socorro Gutiérrez-Farfán, Emilio Arch-Tirado. Manifestaciones conductuales por las cuales se sospecha de hipoacusia en niños. Anales médicos. Hospital ABC. Vol. 48, Núm. 4 Oct. - Dic. 2003. pp. 199 - 203
95. Peñaloza Y, Gutiérrez J, Andrade E, Fierro M, Hernández X. Perturbaciones básicas de la comunicación humana. Salud Pública Méx 1989; 3:106-116
96. Dr. Luis Oscar González-González, Lic. Victoria Martha Pérez-González, Lic. Juan Pablo Ospina-Rodríguez. Clínica de tamiz auditivo en el Instituto Nacional de Pediatría. Acta Pediatr Mex 2012;33(1):20-25. Acta Pediátrica de México Volumen 33, Núm. 1, enero-febrero, 2012
97. Damaris Estrella Castillo, José Armando López Manrique, Alicia Zapata Peraza. Jorge Canto Herrera. Caracterización de las limitaciones funcionales auditivas en una muestra de la población de Yucatán, México. Rev Mex Med Fis Rehab 2012;24(1):10-15
98. Roxana Pérez Alcantud; Virginia Alcantud García. Factores de riesgo de pérdida auditiva en lactantes. 2009- 2010. Risk factor of the hearing loss in newborns. 2009-2010. Multimed 2013; 17. Julio-Septiembre.
99. Olusanya Bolajoko O. Predictors of esrly-onset permanent hearing loss in malnourished in Sub-Saharan Africa. Res Develop Dis. 2011; 1:124-32.
100. Ferreira R, Basile L, Munyo A, Añazo G. Emisiones otoacústicas en recién nacidos con factores de riesgo auditivo. Arch Pediatr Urug [Internet]. 2003; Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-05842003000300008

101. Peruyera Moreira IA. Factores de riesgo para la hipoacusia neurosensorial en la población infantil pediátrica. [Internet]. 2002. Disponible en: <http://fcmfajardo.sld.cu/cev2002/trabajos/fajardo/04otorri/introduccion.htm>
102. Martínez Cruz CF. Et al. Factores de riesgo para la hipoacusia y hallazgos audiométricos en una población preescolar egresada de cuidados intensivos neonatales. *Salud Pública Mex* 1995; 37:205-10.
103. Claro Almeida K, Bueno González E, Cardona Iglesias L. Detección precoz de pérdida auditiva en niños con factores de riesgo en la provincia de Guantánamo. VII Congreso de la Sociedad Cubana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Reunión Especial Societas ORL Latinas. Habana, Jul 2011.
104. Nie W Y, Gong LX, Liu Y J, Lin Q, Liu X X, Qi Y S, Xiang L L. A study on the risk indicators of newborn hearing loss. *Zhonghua Yi Xue Za Zhi*. 2003. Aug 25; 83 (16): 1399-401.
105. Christensen M, Thomson V, Letson G W. Evaluating the reach of universal newborn hearing screening in Colorado. *Am J Prev. Med.* 2008 Dec; 35 (8) 594-7.
106. Van Dommelen P, Mohangoo A D, Verkerk P H, van der Ploeg C P, van Straaten H L, Dutch NICU Neonatal Hearing Screening Working Group. Risk indicators for hearing loss infants treated in different neonatal intensive care units. *Acta Paediatr* 2010 Mar; 99 (3): 344-9.
107. Baylan MY, Kuyumouglu U, Kale A, Celik Y, Topcu I. Is pre-eclampsia new risk factor for coclear damage and hearing loss. *Otol Neurotol*. 2010 Oct; 31 (8): 1180-3.
108. Roberston C, Howarth TM, Dietlind LR, Dinu IA. Permanent Bilateral Sensory and Neural Hearing Loss of Children After Neonatal Intensive Care Because of Extreme Prematurity: A Thirty-year Study. *Pediatrics* [Internet]. 2009; 123. Disponible en: <http://pediatrics.aappublications.org/content/123/5/e797.full.pdf>.

109. Rosenthal L, Stancik Fowler KB, Boppana SB, Britt WJ, Pass RF, Schmid DS, Stagno S, Cannon MJ. Citomegalovirus Shedding and Delayed Sensorineural Hearing Loss: Results from Longitudinal Follow-up of Children with Congenital Infection. *Pediatr Infect Dis J*. June 1: 28 (6): 515-20.
110. Berruecos Villalobos. Tamiz auditivo neonatal e intervención temprana. Documento de postura. Academia nacional de Medicina/México. 150 años. Colección de aniversario. CONACYT. Consejo nacional de Ciencia y Tecnología.
111. Martínez CF, Fernández LA, Ortigoza E, Garza Morales S, Poblano A. Disfunción auditiva en niños egresados de una unidad de cuidado intensivo neonatal. *Rev Esp Pediatr* 1996; 52(2): 123-9
112. Garza S, Poblano A, Robledo A, Fernández LA. Auditory evoked potentials in children at neonatal risk for hypoacusis. *Rev Panam Salud Pública/Pan Am Public Health* 1997; 2(4): 232-7
113. Xoinis K, Weirather Y, Mavoori H, Shaha SH, Iwamoto LM. Extremely low birth weight infants are at high risk for auditory neuropathy. *J Perinatol* 2007; 27(11): 718-23.
114. Cristobal R, Oghalai JS. Hearing loss in children with very low birth weight: current review of epidemiology and pathophysiology. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2008; 93(6): 462-8.
115. Martínez CF, Ramírez MN. Cortipatía bilateral secundaria a factores adversos durante el periodo neonatal. *An ORL Mex* 2003; 48(2): 54-61.
116. Gómez-Pichardo V, Martínez-Contreras A, Ochoa-Brust AM, Vásquez C. Prevalencia de hipoacusia y factores de riesgo asociados en recién nacidos del estado de Colima, México. *An Orl Mex* 2013;58:61-66
117. Saunders JE, Vaz S, Greinwald JH, Lai J, Morin L, Mojica K. Prevalence and etiology of hearing loss in rural Nicaraguan children. *Laryngoscope* 2007; 117(3): 387-98.

118. Delgado N, Díaz PA, De Almada Y, Delgado J. Tamizaje auditivo en niños de 5 a 7 años de edad en dos institutos educativos-Caracas 1999. *Acta Otorrinolaringol.* 2000; 12 (2): 61-64.
119. Felipe García-Pedroza, Yolanda Peñaloza López, Adrián Poblano. Los trastornos auditivos como problema de salud pública en México. *Anales de otorrinolaringología mexicana volumen 48, Núm. 1.*
120. Iván Novoa C., Danisa Torres M. Gradiente y ancho del timpanograma en niños de 4 a 6 años.. *Rev Chil Pediatr* 2009; 80 (2): 137.
121. Instituto Nacional de la Comunicación Humana. *Medicina de la Comunicación Humana*, 1994; pp. 415-43.
122. Guillermina Castillo-Maya, Yolanda Peñaloza-López, Francisco Hernández-Orozco. I. Etiología de la hipoacusia-sordera. *Gac Méd Méx Vol. 137 No. 6*, 2001.
123. Ricardo Jorge Hernández-Herrera, Luz María Hernández-Aguirre y col. Tamizaje y confirmación diagnóstica de hipoacusia. Neonatos de alto riesgo versus población abierta. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* 2007; 45 (5): 421-426.

XV. ANEXOS.

ANEXO 1.

	Lugar de Origen	Lugar de
	Residencia	Frecuencia
Estados de la Republica Mexicana	Aguascalientes	2% (2)
	Baja California	.1% (1)
	Baja California Sur	.1% (1)
	Campeche	.1% (1)
	Chiapas	.4% (4)
	Chihuahua	.1% (1)
	Ciudad de México	53.9% (576)
	Durango	.1% (1)
	Estado de México	32.4 % (346)
	Guanajuato	.4% (4)
	Guerrero	3.5% (37)
	Hidalgo	.7% (7)
	Michoacán	1.2% (13)
	Morelos	1.9% (20)
	Nuevo León	.1% (1)
	Oaxaca	1.3% (14)
	Puebla	1.2% (13)
	Querétaro	.6% (6)
	Quintana Roo	.1% (1)
	Sinaloa	.2% (2)
Sonora	.1% (1)	
Tabasco	.1% (1)	
Tlaxcala	.2% (2)	
Veracruz	1.2 (13)	
Zacatecas	.1% (1)	
Total	1069	1069

ANEXO 2.

	Frecuencia	
Diagnósticos	DISFUNCION TUBARIA BILATERAL	.2 % (2)
	DISFUNCION TUBARIA BILATERAL/ TRISOMIA 21	.1% (1)
	DISFUNCION TUBARIA BILATERAL/ TRISOMIA 22	.1% (1)
	DISFUNCION TUBARIA DERECHA/AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.1% (1)
	ENFERMEDAD DE MENIERE	.1% (1)
	FIBRODISPLASIA OSIFICANTE	.1% (1)
	HIPOACUSIA BILATERAL DE ETIOLOGIA INDETERMINADA	15.7% (68)
	HIPOACUSIA BILATERAL DE ETIOLOGIA SINDROMICA	.6% (6)
	HIPOACUSIA BILATERAL NEUROSENSORIAL HEREDITARIA	.5% (5)
	HIPOACUSIA BILATERAL POR FACTORES ADVERSOS AL NACIMIENTO	15.4% (165)
	HIPOACUSIA BILATERAL POR HERENCIA AUTOSOMICA DOMINANTE	1.3% (14)
	HIPOACUSIA BILATERAL POR HERENCIA AUTOSOMICA RECESIVA	8.1% (87)
	HIPOACUSIA BILATERAL POR MENINGITIS	.5% (5)
	HIPOACUSIA BILATERAL POR OTOTOXICOS	.7% (7)
	HIPOACUSIA BILATERAL POR RUBEOLA CONGENITA	.2% (2)
	HIPOACUSIA BILATERAL POSTINFECCIOSA	1.4% (15)
	HIPOACUSIA BILATERAL POSTRAUMATICA	.1% (1)
	HIPOACUSIA BILATERAL PROFUNDA INDETERMINADA	9.4% (100)
	HIPOACUSIA BILATERAL PROFUNDA SECUNDARIA A ESTENOSIS DE CAI	.1% (1)
	HIPOACUSIA BILATERAL PROFUNDA SECUNDARIA A MALFORMACION DE OIDO INTERNO	.1% (1)
	HIPOACUSIA BILATERAL PROFUNDA SECUNDARIA A SX. DE WAARDENBURG	.5% (5)
	HIPOACUSIA BILATERAL PROFUNDA SECUNDARIA PB A MUCOPOLISACARIDOSIS	.1% (1)
	HIPOACUSIA BILATERAL SECUNDARIA A AGENESIA COCLEAR	.1% (1)
	HIPOACUSIA BILATERAL SECUNDARIA A DISPLASIA DE OIDO MEDIO	.1% (1)
	HIPOACUSIA BILATERAL SECUNDARIA A MALFORMACION DE MONDINI	.1% (1)
	HIPOACUSIA BILATERAL SECUNDARIA A MALFORMACION DE OIDO	.8% (9)
	HIPOACUSIA BILATERAL SECUNDARIA A SX. DE GOLDENHAR	.2% (2)
	HIPOACUSIA BILATERAL SECUNDARIA A SX. DE TREACHER COLLINS	.1% (1)
	HIPOACUSIA DERECHA COLESTEATOMA DERECHO/AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.2% (2)
	HIPOACUSIA DERECHA CONGENITA/AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.3% (3)
	HIPOACUSIA DERECHA DE ETIOLOGIA NO DETERMINADA/ AUDICION NORMAL IZQUIERDA	2.9% (31)
	HIPOACUSIA DERECHA POR FACTORES ADVERSOS AL NACIMIENTO/ AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.3% (3)
	HIPOACUSIA DERECHA POR HERENCIA AUTOSOMICA DOMINANTE/AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.1% (1)
	HIPOACUSIA DERECHA POSTINFECCIOSA/AUDICION NORMAL IZQUIERDA	3.6% (39)

HIPOACUSIA DERECHA SECUNDARIA A DISPLASIA COCLEAR/ AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.1% (1)
HIPOACUSIA DERECHA SECUNDARIA A DISPLASIA DEL MARTILLO/ AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.1% (1)
HIPOACUSIA DERECHA SECUNDARIA A DISRUPCION DE CADENA OSCICULAR/ AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.1% (1)
HIPOACUSIA DERECHA SECUNDARIA A MALFORMACION DE OIDO/ AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.1% (1)
HIPOACUSIA DERECHA SECUNDARIA A MALFORMACION/ AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.1% (1)
HIPOACUSIA DERECHA SECUNDARIA A MALFORMACION/IZQUIERDA SECUNDARIA A OTOMASTOIDITIS	.1% (1)
HIPOACUSIA DERECHA SECUNDARIA A TRAUMATISMO CRANEOENCEFALICO/ AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.1% (1)
HIPOACUSIA IZQUIERDA DE ETIOLOGIA NO DETERMINADA/AUDICION NORMAL DERECHA	3.6% (39)
HIPOACUSIA IZQUIERDA POR AGENESIA DE NERVIO AUDITIVO IZQUIERDO/ AUDICION NORMAL DERECHA	.2% (2)
HIPOACUSIA IZQUIERDA POR DISRUPCION CADENA/ AUDICION NORMAL DERECHA	.1% (1)
HIPOACUSIA IZQUIERDA POR FACTORES ADVERSOS AL NACIMIENTO/ AUDICION NORMAL DERECHA	.2% (2)
HIPOACUSIA IZQUIERDA POR HERENCIA AUTOSOMICA RECESIVA/ AUDICION NORMAL DERECHA	.1% (1)
HIPOACUSIA IZQUIERDA POR OTOTOXICOS/ AUDICION NORMAL DERECHA	.1% (1)
HIPOACUSIA IZQUIERDA POSTINFECCIOSA/AUDICION NORMAL DERECHA	4.9% (52)
HIPOACUSIA IZQUIERDA PROFUNDA SECUNDARIA A SX. DE WAARDENBURG/ AUDICION NORMAL DERECHA	.1% (1)
HIPOACUSIA IZQUIERDA SECUNDARIA A AGENESIA COCLEAR/ AUDICION NORMAL DERECHA	.1% (1)
HIPOCUSIA BILATERAL MULTIFACTORIAL	.1% (1)
INMADUREZ DE LA VIA AUDITIVA	.2% (2)
INMADUREZ DE LA VIA AUDITIVA	6.9% (74)
LABERINTOPATIA AUTOINMUNE	.1% (1)
LUXACION DE CADENA OSCICULAR DERECHA/ AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.1% (1)
MALFORMACION DE OIDO INTERNO DERECHO/ AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.2% (2)
MALFORMACION DE OIDO INTERNO IZQUIERDO	.2% (2)
MALFORMACION DE OIDO INTERNO IZQUIERDO/ AUDICION NORMAL DERECHA	.2% (2)
MALFORMACION DE OIDO MEDIO BILATERAL	.1% (1)
MALFORMACION DE OIDO MEDIO DERECHO/ AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.2% (2)
MALFORMACION DE OIDO MEDIO IZQUIERDO/ AUDICION NORMAL DERECHA	.2% (2)
MICROTIA ATRESIA BILATERAL	.5% (5)
MICROTIA ATRESIA DERECHA	.3% (3)
MICROTIA ATRESIA DERECHA/AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.6% (6)
MICROTIA ATRESIA IZQUIERDA/AUDICION NORMAL DERECHA	.4% (4)
MICROTIA BILATERAL	.2% (2)
MICROTIA I BILATERAL	.1% (1)
MICROTIA II DERECHA	.1% (1)
MICROTIA IZQ, OTOESCLEROSIS	.1% (1)

NEUROPATIA AUDITIVA	3.8% (41)
NEUROPATIA AUDITIVA IZQUIERDA	.1% (1)
OTITIS MEDIA SEROSA CRONICA BILATERAL	4.1% (44)
OTITIS MEDIA SEROSA CRONICA BILATERAL	.1% (1)
OTITIS MEDIA SEROSA CRONICA DERECHA/AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.3% (3)
OTITIS MEDIA SEROSA CRONICA IZQUIERDA/ AUDICION NORMAL DERECHA	.5% (5)
OTOESCLEROSIS	.2% (2)
PARTICION INCOMPLETA BILATERAL	.3% (3)
PARTICION INCOMPLETA BILATERAL II	.1% (1)
PARTICION INCOMPLETA DERECHA	.2% (2)
PARTICION INCOMPLETA IZQUIERDO I	.2% (2)
PB NEUROPATIA AUDITIVA	.7% (8)
PB NEUROPATIA AUDITIVA IZQUIERDA	.1% (1)
PERFORACION TIMPANICA DERECHA/AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.2% (2)
SECUELAS DE OTITIS MEDIA CRONICA BILATERAL	3% (32)
SECUELAS DE OTITIS MEDIA CRONICA DERECHA/ AUDICION NORMAL IZQUIERDA	.5% (5)
SECUELAS DE OTITIS MEDIA CRONICA IZQUIERDA/ AUDICION NORMAL DERECHA	.7% (7)
SINDROME DE DOWN	.1% (1)
SINDROME DE MOEBIUS	.1% (1)
SINDROME DE NOONAN	.1% (1)
SINDROME DE X FRAGIL	.1% (1)
TPAC	.1% (1)
Total	1069

Cuadro de contingencia 1. Relación de audiometría en oído derecho con factores predisponentes para hipoacusia.

		Factores predisponentes					Total
		Hereditarios	Prenatales	Perinatales	Postnatales	Ninguno	
P=0.0001							
Audiometría OD	Normal	13	12	13	7	84	129
	Superficial	18	21	23	3	53	118
	Moderado	40	38	59	10	70	217
	Severo	30	62	49	14	76	231
	Profundo	66	82	66	12	147	373
Total		167	215	210	46	430	1068

Cuadro de contingencia 2. Relación de audiometría en oído izquierdo con factores predisponentes para hipoacusia.

		Factores predisponentes					Total
		Hereditarios	Prenatales	Perinatales	Postnatales	Ninguno	
P=0.0001							
Audiometría OI	Normal	8	17	14	5	76	120
	Superficial	16	21	21	3	46	107
	Moderado	33	39	56	10	81	219
	Severo	37	57	58	15	72	239
	Profundo	73	81	61	13	155	383
Total		167	215	210	46	430	1068

Cuadro de contingencia 3. Relación de timpanometría en oído derecho con factores predisponentes para hipoacusia.

		Factores predisponentes					Total
		Hereditarios	Prenatales	Perinatales	Postnatales	Ninguno	
P=0.002							
Timpanometria OD	A	100	118	133	24	293	668
	As	34	43	35	12	63	187
	Ad	1	0	1	1	10	13
	B	14	30	17	7	33	101
	C	15	17	21	2	18	73
Total		164	208	207	46	417	1042

Cuadro de contingencia 4. Relación de timpanometría en oído izquierdo con factores predisponentes para hipoacusia.

		Factores predisponentes					Total
		Hereditarios	Prenatales	Perinatales	Postnatales	Ninguno	
P=0.21							
Timpanometria OI	A	101	124	139	24	287	675
	As	33	43	34	12	74	196
	Ad	2	1	1	1	7	12
	B	17	30	18	3	28	96
	C	13	13	16	5	29	76
Total		166	211	208	45	425	1055

Cuadro de contingencia 5. Relación de umbral de onda V en PEATC en oído derecho con factores predisponentes para hipoacusia

P=0.0001		Factores predisponentes					Total
		Hereditarios	Prenatales	Perinatales	Postnatales	Ninguno	
Umbral V OD	Normal	4	27	12	5	14	62
	Superficial	4	15	9	8	6	42
	Moderado	4	26	16	6	15	67
	Severo	8	15	17	4	13	57
	Profundo	83	102	60	15	71	331
Total		103	185	114	38	119	559

Cuadro de contingencia 6. Relación de umbral de onda V en PEATC en oído izquierdo con factores predisponentes para hipoacusia

P=0.0001		Factores predisponentes					Total
		Hereditarios	Prenatales	Perinatales	Postnatales	Ninguno	
Umbral V OI	Normal	4	16	12	5	17	54
	Superficial	6	16	11	4	6	43
	Moderado	6	34	14	8	7	69
	Severo	4	18	19	7	15	63
	Profundo	83	101	58	14	74	330
Total		103	185	114	38	119	559

ANEXO 3.

Hoja de expedida por el comité de ética en trámite.