

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL CONGÉNITA

I. FINALIDAD

Contribuir a promover un adecuado desarrollo mediante el diagnóstico precoz de la hipoacusia en los Recién Nacidos (RN) en el Instituto Nacional Materno Perinatal (INMP).

II. OBJETIVO

Establecer los criterios técnicos para el diagnóstico temprano de la hipoacusia neurosensorial congénita en los servicios de neonatología.

III. ÁMBITO DE APLICACIÓN

La presente guía de práctica clínica es de aplicación en los diferentes servicios de atención neonatal del INMP.

IV. PROCEDIMIENTOS A ESTANDARIZAR

Diagnóstico y tratamiento de hipoacusia neurosensorial congénita en los servicios de neonatología del INMP. Hipoacusia neurosensorial, con código CIE 10: H90.5, Hipoacusia neurosensorial bilateral, CÓDIGO CIE 10: H90.3 Hipoacusia conductiva: CÓDIGO CIE 10: H90.2 y con código CPMS: 92575 Prueba de nivel de agudeza neurosensorial

V. DISPOSICIONES GENERALES

5.1. DEFINICIÓN

La hipoacusia neurosensorial congénita (hipoacusia presente al nacer) es la afectación de la capacidad del oído para convertir la energía mecánica vibratoria del sonido en la energía eléctrica de los impulsos nerviosos¹.

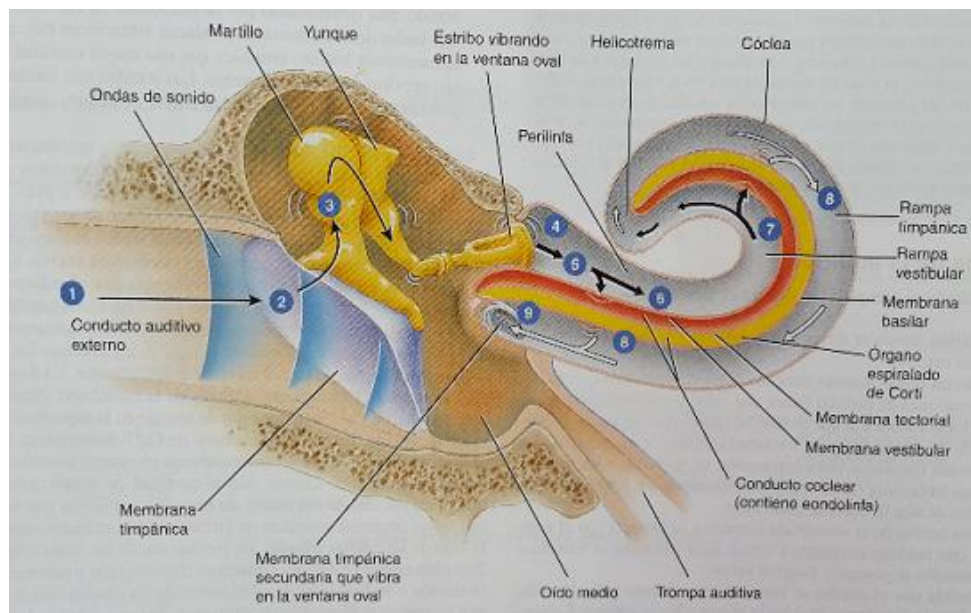
5.2. ETIOLOGÍA

Los factores identificados como causas de sordera incluyen factores genéticos, infección materna durante el embarazo (por virus de la rubéola, citomegalovirus, toxoplasma, herpes, sífilis, entre otras), malformación del oído interno, otitis media secretora, malformación de la cadena osicular del oído medio y neuropatía auditiva².

5.3. FISIOPATOLOGÍA

El proceso de audición inicia cuando la onda sonora (energía acústica) es captada por el pabellón auricular, posteriormente transmitida por el conducto auditivo externo, llegando a la membrana timpánica convirtiéndose en energía mecánica. Esta energía hace vibrar la cadena osicular (martillo, yunque y estribo), la base del estribo actúa como un pistón haciendo presión sobre la ventana redonda. Posteriormente la energía mecánica llega a la cóclea (oído interno). La vibración va generar el movimiento de la endolinfa en la cóclea y de acuerdo a la frecuencia del sonido estimular el órgano de Corti (unidad anatómica estructural y funcional de la cóclea), donde se encuentran las células ciliadas. Estas células especializadas se van a encargar de convertir la energía mecánica en energía eléctrica, posteriormente esta energía es conducida por el nervio coclear y el resto de la vía auditiva, hacia la corteza cerebral, donde se decodifica e identifica, interactuando otras redes neurales del sistema nervioso central³.

En la hipoacusia neurosensorial hay un daño a nivel de las células ciliadas del órgano de Corti, por tanto, hay una incapacidad del oído interno para convertir la energía mecánica en energía eléctrica. Puede haber también afectación en la transmisión de los impulsos eléctricos por el nervio coclear. Existe otro tipo de alteración en la percepción del sonido, que se da por alteración en niveles altos de la vía auditiva, en especial de la corteza cerebral. En este caso, el trastorno impide decodificar la información que llega, y se denomina hipoacusia de origen central³.



5.4. ASPECTOS EPIDEMIOLÓGICOS

La hipoacusia permanente afecta al menos a 1 o 2 de cada 1000 niños al nacer y tiene graves consecuencias para su desarrollo. Las consecuencias negativas para el lenguaje, las habilidades cognitivas y socioemocionales son particularmente importantes cuando el diagnóstico se retrasa⁴.

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

La Organización Mundial de la Salud mediante estudios poblacionales estima una prevalencia de hipoacusia que condiciona discapacidad del 5.3%, de los cuales el 9% corresponde a niños; pudiendo variar según diferentes países. En Latinoamérica y el Caribe se estima una prevalencia del 1.6% de hipoacusia⁵.

En el Perú se tiene más de medio millón de personas entre niños y adultos tienen sordera. Según las estadísticas del año 1993 existen 288 526 pacientes discapacitados en el Perú, de los cuales 42 000 tienen sordera³.

5.5. FACTORES DE RIESGO ASOCIADOS

Existe una serie de factores de riesgo para hipoacusia que incluye también factores para hipoacusia de aparición tardía en niños⁶. Los factores de riesgo que incluye el El Comité Conjunto sobre Audición Infantil de Estados Unidos (Joint Comité on Infant Hearing - JCIH), en su última edición señala 11 factores, entre maternos, perinatales y posnatales, siendo los factores más estudiados: Infecciones de la madre en el embarazo confirmadas o de sospecha por CMV, Toxoplasma, Herpes, Rubéola, sífilis o VIH; meningitis bacteriana o viral; ingreso a unidad de cuidados intensivos mayor de 5 días que incluya oxigenación; síndromes asociados a hipoacusia⁷. Asimismo, señalan que la incidencia estimada es 10 a 20 veces mayor en comparación con niños sin factores de riesgo⁷.

VI. DISPOSICIONES ESPECÍFICAS

6.1. CUADRO CLÍNICO

Observación que el bebé no escucha los sonidos, no se asusta con el sonido fuerte, no voltea al sonido ni sonrío a la voz de la madre.

6.2. DIAGNÓSTICO

6.2.1. Criterios de diagnóstico

Recién Nacido con factores de riesgo o sospecha de hipoacusia:

- Todo neonato o infante que por segunda vez no pasa el tamizaje (dos fallos al tamizaje).
- Todo neonato o infante que haya pasado la primera etapa de tamizaje y que fuera admitido nuevamente en neonatología si tuviera factores de riesgo para hipoacusia.
- Todo neonato o infante que presente factores de riesgo para hipoacusia de aparición tardía, aunque haya pasado la primera etapa de tamizaje⁸.

6.2.2. Diagnóstico diferencial

Siempre se hace necesario diferenciar la hipoacusia de los siguientes síndromes o patologías:

- Síndrome de autismo infantil

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

- Retardo mental
- Retardos del desarrollo de Lenguaje de causa orgánico-cerebral.
- Trastorno específico del lenguaje.
- Sordera verbal (alteración de la corteza cerebral auditiva)

6.3. EXÁMENES AUXILIARES

6.3.1. De patología clínica

No aplica.

6.3.2. Imágenes

- Tomografía (TAC ó TEM) de oídos sin contraste.
- Resonancia magnética: Específicamente de la fosa posterior para evaluar la conformación de las estructuras membranosas del caracol, laberinto posterior y pares craneales.

6.3.4. Exámenes especializados complementarios

- **Timpanometría:**

Será realizada en cada oído a fin de verificar el estado funcional del oído medio y su correlato con la otoscopia. En los niños menores de 6 meses es necesario la utilización de un timpanómetro pediátrico (tono 1000 Hz)⁸.

- **Emisiones otoacústicas (EOA):**

Es un examen sencillo y rápido, tiene una especificidad reportada de 83-92% y una sensibilidad de 84-86%.

Las emisiones otoacústicas miden la presencia o ausencia de ondas sonoras generadas por las células ciliadas externas cocleares del oído interno en respuesta a estímulos sonoros. Un micrófono en el canal auditivo externo detecta estas EOA de baja intensidad. Dado que las emisiones otoacústicas evalúa la audición desde el oído medio hasta las células ciliadas externas del oído interno, se usa para detectar la hipoacusia neurosensorial pero no puede detectar la neuropatía auditiva⁹.

- **POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS (PEA):**

PEA de tronco encefálico (PEATC) o BERA⁸, permiten medir a nivel del tronco cerebral la respuesta eléctrica de la vía auditiva con electrodos de superficie. Se realiza con un estímulo auditivo y reflejan la respuesta de toda la vía auditiva, incluyendo la cóclea y la vía retrococlear.

A su vez puede ser:

- **PEA automatizado:** que es un examen rápido con una sensibilidad 96-100%, especificidad 78-98%, orientado más al tamizaje auditivo⁸.

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

- **PEATC (BERA) CLÍNICO:** Después de aplicado el estímulo auditivo se obtienen 5 ondas que corresponden al estímulo de distintas estaciones de relevo de la vía auditiva. La onda V es la más constante probablemente al momento de detectar el umbral auditivo⁸.

Con este examen se obtiene una aproximación del umbral auditivo, que corresponde al mínimo estímulo auditivo con que aparece la onda V. La correlación del umbral del PEATC es aproximadamente 20dBs por debajo del umbral audiométrico. Es un examen que realizado a partir del tercer mes de vida se aproxima mejor al diagnóstico de hipoacusia cuando esta alterado, reportándose una sensibilidad de 97-100% y una especificidad de 86-96%.

Requiere aproximadamente un tiempo de 60 minutos y sedación o al menos de privación de sueño para que el niño este durmiendo al momento del examen.

- **Potenciales evocados auditivos de estado estable (ASSR):** Es una prueba objetiva para determinar umbrales auditivos en las frecuencias de 500HZ, 1000 HZ, 2000 HZ y 4000 HZ⁸.

6.4. MANEJO SEGÚN NIVEL DE COMPLEJIDAD Y CAPACIDAD RESOLUTIVA

6.4.1. Medidas generales y preventivas

Difusión y sensibilización en el personal sanitario y los padres sobre la importancia de la detección precoz de la hipoacusia neonatal e infantil y sobre los procedimientos existentes para su prevención³.

6.4.2. Terapéutica

El INMP realiza el diagnóstico de hipoacusia neurosensorial congénita, posteriormente se refiere al paciente a un centro especializado de Nivel III que cuente con servicio de Otorrinolaringología y/o medicina física y rehabilitación para el tratamiento y rehabilitación correspondiente.

Primero se deben resolver las alteraciones del oído externo y medio que pueden coexistir. El tratamiento se debe iniciar en dos etapas para que el niño adquiera el lenguaje y habla en forma adecuada y oportuna:

Para el manejo las hipoacusias neurosensoriales se deben considerar audífonos y los implantes cocleares. La elección de unos u otros dependerá fundamentalmente de la severidad de la hipoacusia. La audición binaural (en ambos oídos) será siempre deseable.

De acuerdo al grado de hipoacusia, las recomendaciones terapéuticas son las siguientes:

- **Hipoacusia neurosensorial leve:** En este caso, los infantes mayormente no requieren el uso de audífonos. Cuando presentan deficiencias en la articulación de las palabras se debe indicar tratamiento de logopedia.
- **Hipoacusia neurosensorial moderada:** En este caso se requiere audífonos por lo menos en el oído más comprometido, mejor si fuera en ambos.

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

El déficit en la articulación de las palabras y estructuración lingüística requiere de Terapia de lenguaje y entrenamiento auditivo con audífonos.

- **Hipoacusia neurosensorial severa:** Los infantes con hipoacusia neurosensorial severa, deben usar audífonos en ambos oídos.

El déficit en articulación y estructuración lingüística severos requiere de Terapia de lenguaje y entrenamiento auditivo con audífonos.

- **Hipoacusia neurosensorial profunda:** Los infantes con hipoacusia neurosensorial profunda y con restos auditivos importantes (promedio de 90 a 100dB) tienen indicación del uso de audífonos de elevada ganancia en los 2 oídos; sin embargo, a pesar de ello, los resultados son limitados.

Aquellos que tengan pocos restos auditivos (promedio mayor de 100dB), los audífonos pierden utilidad y la indicación es la colocación de implante coclear⁸.

6.4.3. Efectos adversos o colaterales del tratamiento y su manejo

No aplica.

6.5. CRITERIOS DE ALTA

Véase anexo 1.

6.6. SEGUIMIENTO

Véase anexo 1.

6.7. COMPLICACIONES

Ninguna para el tamizaje auditivo.

6.8. CRITERIOS DE REFERENCIA Y CONTRARREFERENCIA

La referencia a otra institución estaría determinada en caso que requiera exámenes de apoyo diagnóstico y/o tratamiento.

En caso que no se encuentre hipoacusia neurosensorial congénita, el paciente podrá ser contrarreferido a su centro de salud correspondiente.

VII. ANEXOS

Anexo N° 01: Factores de riesgo para hipoacusia neurosensorial congénita⁸

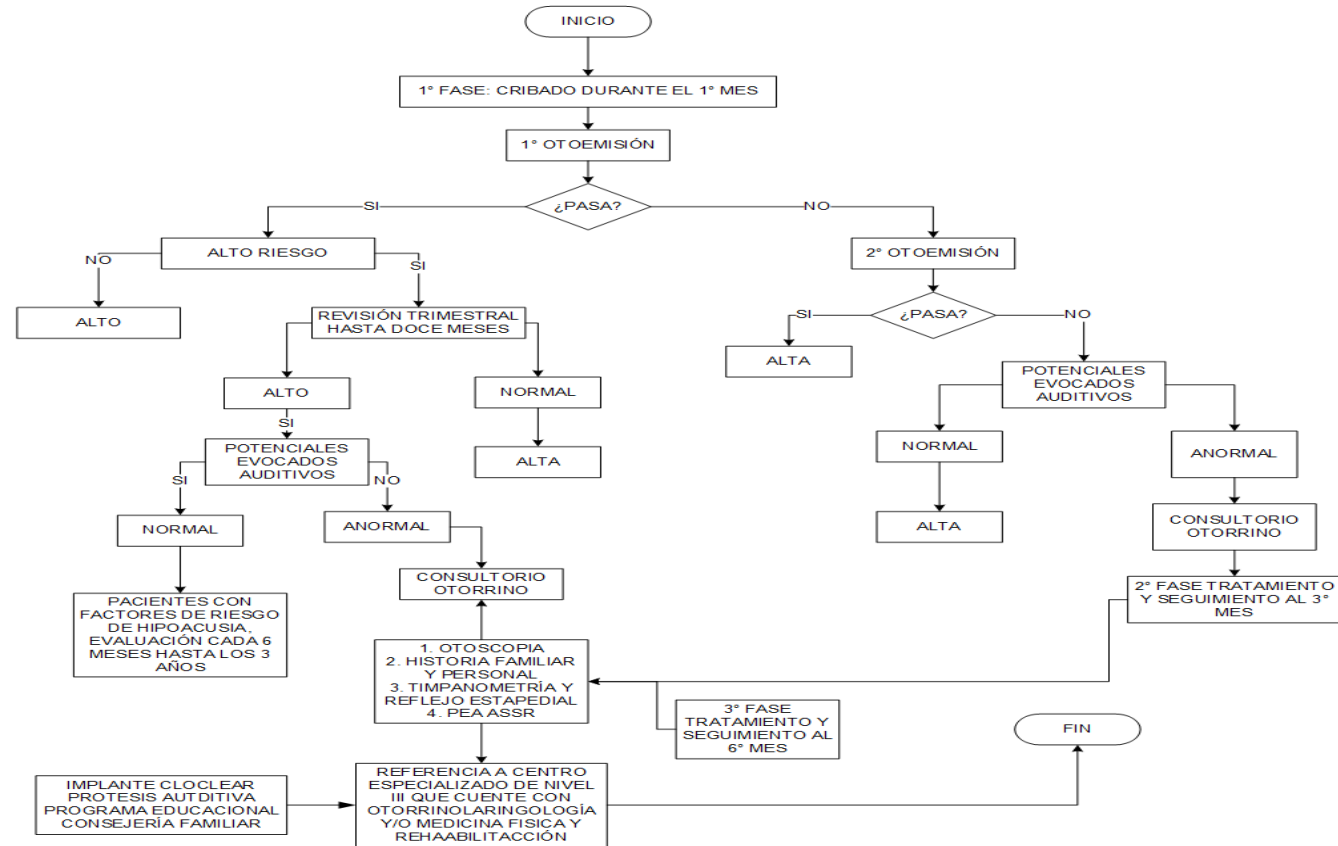
- Recién nacido menor de 36 semanas.
- Muy bajo peso al nacer (<1500g)
- Estancia en la Unidad de cuidados intensivos UCI con ventilación mecánica mayor o igual a 5 días.
- Exposición a constante ruido de fondo (UCIN)
- Asfixia neonatal (APGAR<4)
- Sepsis neonatal
- Meningitis bacteriana
- TORCH
- Medicación ototóxica (diuréticos, aminoglucósidos)
- Hiperbilirrubinemia (exanguineotransfusión)
- Malformaciones craneofaciales
- Historia familiar de hipoacusia neurosensorial congénita.

Decenio de la Igualdad de Oportunidades para Mujeres y Hombres
Año del Fortalecimiento de la Soberanía Nacional

ANEXO 2: Fluxograma De atención del recién nacido que ingresa para tamizaje auditivo.

FLUJOGRAMA DE ATENCIÓN DEL RECIÉN NACIDO QUE INGRESA PARA TAMIZAJE AUDITIVO

NOTA:
- DAR INFORMACIÓN A LOS PADRES SOBRE LOS HITOS DE AUDICIÓN, HABLA Y LENGUAJE AL ALTA.
- IDENTIFICAR Y TRATAR DE MANERA OPORTUNA Y EFECTIVA LAS ENFERMEDADES DEL OIDO MEDIO.
- IDENTIFICAR Y REFERIR PARA UN MONITOREO AUDIOLÓGICO INFANTIL A QUIENES TENGAN INDICADORES DE RIESGO PARA LA APARICIÓN TARDÍA DE HIPOACUSIA.





VIII. BIBLIOGRAFÍA

1. Korver A, Smith R, Camp G, Schleiss MR, Bitner M, Lustig LR, et al. Congenital hearing loss. *Nat Rev Dis Primers*. 2017;3:16094. doi: 10.1038/nrdp.2016.94.
2. Fang BX, Cen JT, Yuan T, Yin GD, Gu J, Zhang SQ, Li ZC, Liang YF, Zeng XL. Etiology of newborn hearing impairment in Guangdong province: 10-year experience with screening, diagnosis, and follow-up. *World J Pediatr*. 2020;16(3):305-313. doi: 10.1007/s12519-019-00325-4.
3. Resolución Directoral N° 253-2012-SA-DG-INR. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento médico rehabilitador del niño con hipoacusia neurosensorial.
4. Vos B, Noll D, Pigeon M, Bagatto M, Fitzpatrick EM. Risk factors for hearing loss in children: a systematic literature review and meta-analysis protocol. *Syst Rev*. 2019;8(1):172. doi: 10.1186/s13643-019-1073-x.
5. World Health Organization. 2012. WHO global estimates on prevalence of hearing loss: Mortal and Burden of Diseases and prevention of Blindness and Deafness. (Revisado 29 de mayo 2017). Disponible en: http://www.who.int/pbd/deafness/WHO_GE_HL.pdf
6. American Academy of Pediatrics, Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* 2007; 120:898-921.
7. Nazar G, Goycoolea M, Godoy JM, Ried E, Sierra M. Evaluación auditiva neonatal universal: Revisión de 10.000 pacientes estudiados. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2009; 69:93-102.
8. Resolución directoral N° 012-2017-HNHU-DG. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de hipoacusia infantil e implante coclear.
9. Vohr BR, Abrams SA, Duryea TK, Kim MS. Screening the newborn for hearing loss. 2019; Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/search>.