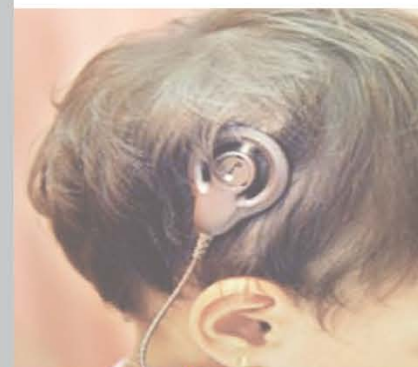




Ministerio de
Salud

Gobierno de Chile

Guía Clínica AUGE
Tratamiento de
Hipoacusia moderada
en menores de 2 años
Serie Guías Clínicas MINSAL, 2013



Documento de Trabajo

Ministerio de Salud. Guía Clínica Tratamiento de Hipoacusia moderada en menores de 2 años. Santiago: Minsal, 2013

Todos los derechos reservados. Este material puede ser reproducido total o parcialmente para fines de difusión y capacitación. Prohibida su venta.

ISBN

1ª edición y publicación: 2013

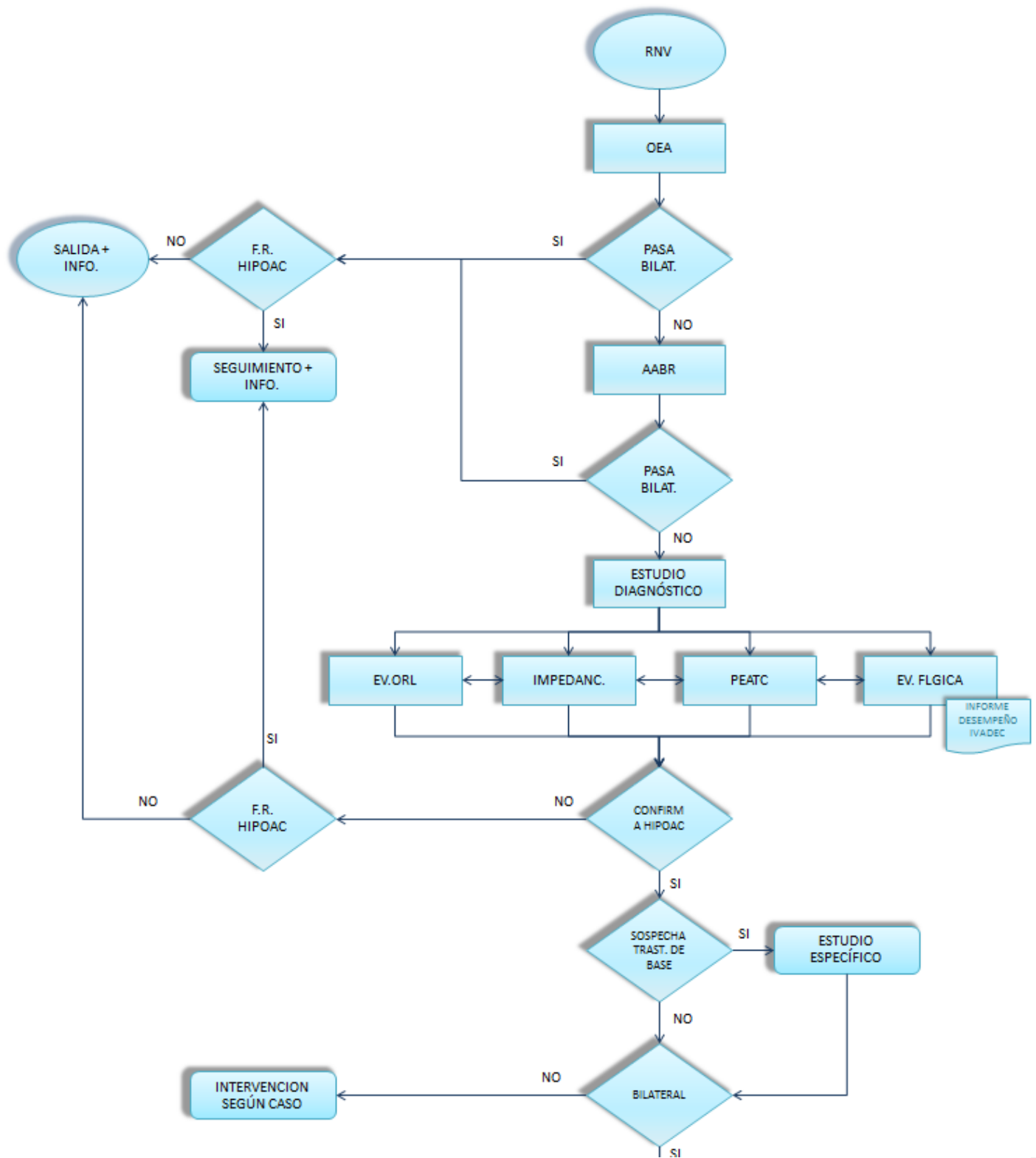
INDICE

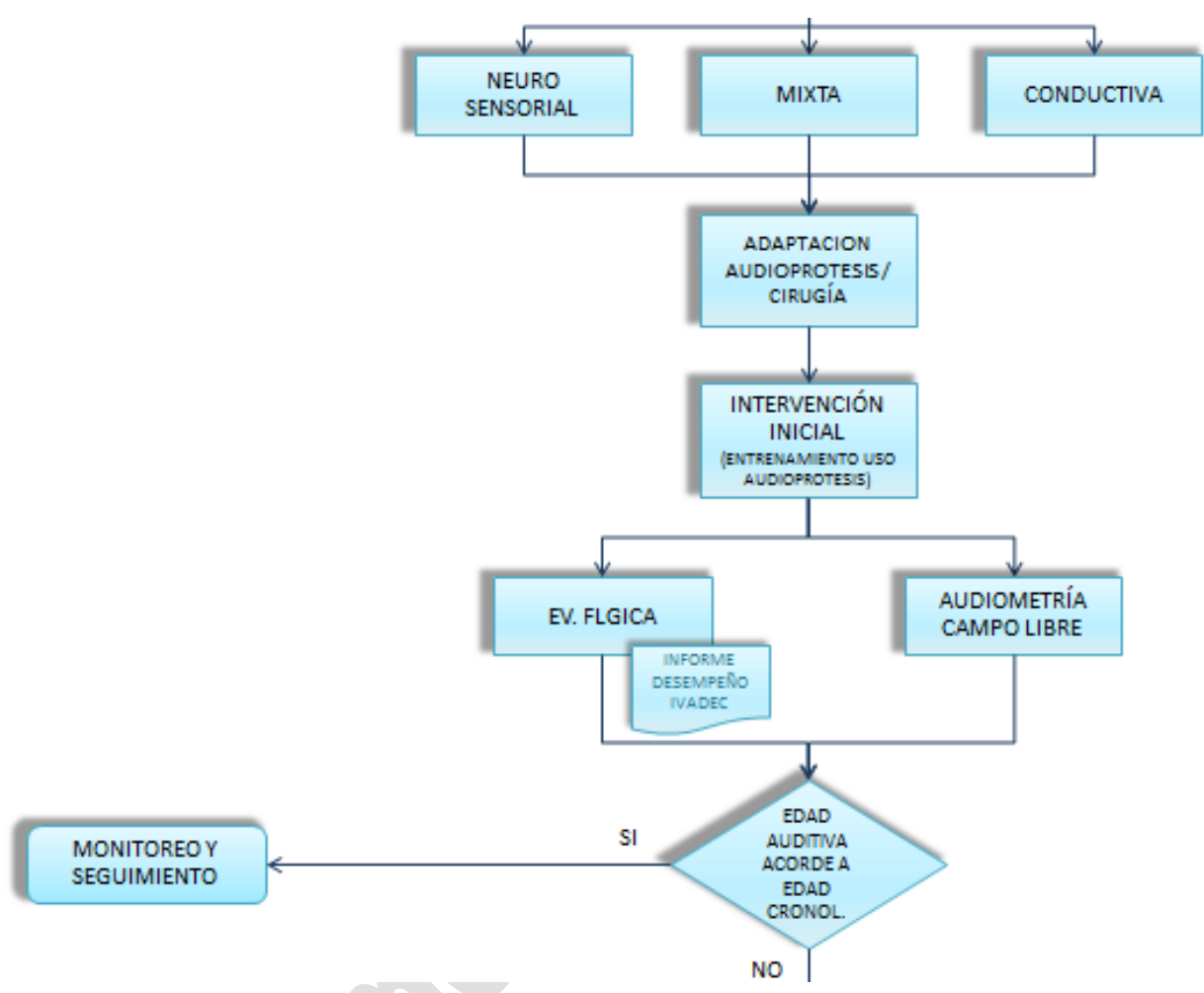
FLUJOGRAMA.....	5
RECOMENDACIONES CLAVE.....	8
1. INTRODUCCIÓN.....	11
1.1. El concepto de discapacidad.....	11
1.2. Clasificación de hipoacusia.....	12
1.2.1. Enfoque anatómico.....	12
1.2.2. Enfoque funcional.....	13
1.2.3. Momento de aparición.....	13
1.3. Caracterización de la hipoacusia congénita.....	13
1.3.1. Hipoacusia congénita de causa genética.....	14
1.3.2. Hipoacusia congénita no genética.....	14
1.4. Epidemiología de la hipoacusia congénita.....	14
1.4.1. Factores de riesgo de hipoacusia congénita.....	15
1.5. Evolución natural de la hipoacusia congénita.....	16
1.6. Estrategias de tamizaje auditivo en el recién nacido.....	16
1.7. Diagnóstico de hipoacusia congénita.....	18
1.8. Rehabilitación de hipoacusia congénita: ayudas técnicas.....	18
1.9. Rehabilitación de hipoacusia congénita: terapia fonoaudiológica.....	19
2. ALCANCES DE LA GUÍA.....	20
2.1. Tipos de pacientes y escenarios clínicos a los que se refiere la guía.....	20
2.2. Usuarios a los que está dirigida esta guía.....	20
2.3. Declaración de intención.....	21
3. OBJETIVOS.....	22
4. RECOMENDACIONES.....	23
4.1. Tamizaje Auditivo Universal.....	23
4.2. Confirmación Diagnóstica.....	30
4.3. Rehabilitación auditiva: ayudas técnicas y cirugía.....	32
4.3.1. Hipoacusia de conducción.....	32

4.3.2. Hipoacusia neurosensorial.....	33
4.3.3. Hipoacusia mixta.....	33
4.4. Rehabilitación auditiva: terapia fonoaudiológica.....	33
4.4.1. Posibles escenarios para la selección de la terapia fonoaudiológica.....	34
4.4.2. Opciones de rehabilitación para cada escenario auditivo.....	34
4.5. Integración social.....	35

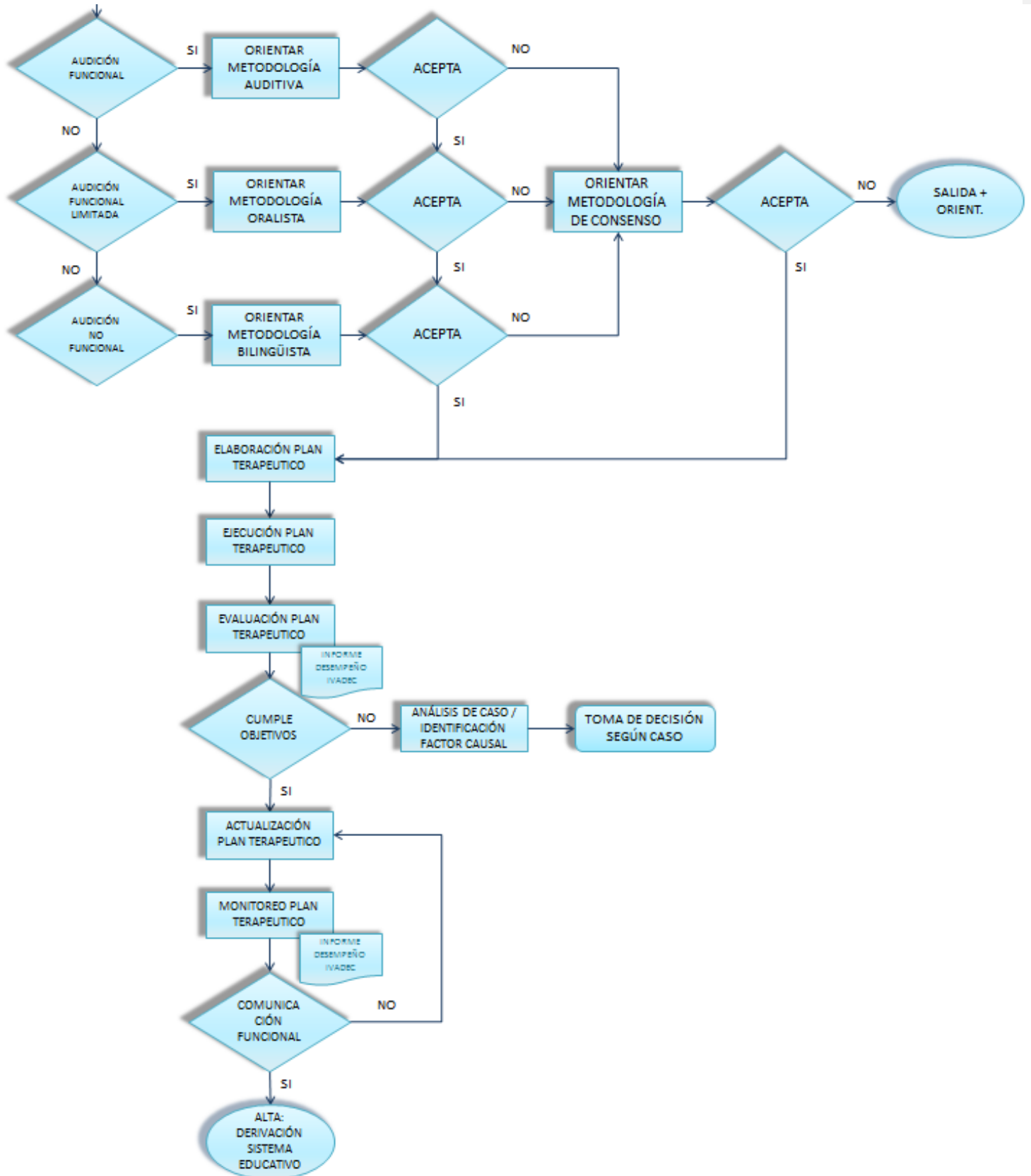
Documento de Trabajo

FLUJOGRAMA





Documento



RECOMENDACIONES CLAVE

Etapa flujo	Recomendaciones Clave	Grado recomendación
Tamizaje Auditivo Universal	El tamizaje auditivo oportunista y el tamizaje auditivo selectivo son insuficientes en la detección de hipoacusia congénita. Aproximadamente el 50% de los niños con hipoacusia congénita no presentan factores de riesgo identificables.	
	La implementación de un programa de tamizaje auditivo universal (TAU) permite diagnóstico e inicio de terapia a edades significativamente más tempranas. Esto se reflejará en mejores habilidades comunicacionales y de lectoescritura.	
	Para poder contar con un Programa de TAU eficiente se debe considerar: cobertura mayor al 95%, porcentaje de referidos inferior al 4%, porcentaje de niños derivados para estudio que lo completan y de niños diagnosticados con indicación terapéutica que acceden al tratamiento entorno al 100%	
	Dado que el 99% de los chilenos nace en un centro de salud, la maternidad y el período de recién nacido serían el lugar y el momento idóneos para obtener una buena cobertura.	
	Las pruebas más utilizadas para TAU a nivel mundial son las otoemisiones acústicas y los Potenciales Evocados Auditivos Automatizados.	
	En consideración a la ansiedad que puede significar para los padres un estudio de este tipo, es importante considerar consentimiento informado y material explicativo del procedimiento y de sus posibles resultados	
	Es recomendable realizar una segunda prueba de tamizaje dentro del primer mes de vida en el grupo de niños que no pasa la primera prueba con el fin de reducir los falsos positivos	
	Considerando experiencias publicadas es recomendable implementar sistemas de registro, seguimiento y rescate de niños que no completan las etapas del TAU o que no acceden al diagnóstico clínico y/o tratamiento.	
Confirmación Diagnóstica	La etapa de diagnóstico debe completarse antes de los 3 meses de vida del niño	
	Las pruebas a realizar inicialmente son la impedanciometría de alta frecuencia y potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (PEATC) estímulo burst.	

	Los niños con curva A en impedanciometría y PEATC (estímulo burst) con presencia de onda V a 40dB o menos en ambos oídos serán considerados libres de hipoacusia.	
	Los pacientes con curva B o C y/o umbrales sobre 40dB en los PEATC (estímulo burst) en uno o ambos oídos requerirán evaluación por otorrinolaringólogo.	
	Los niños con umbrales superiores a 40dB en los PEATC requerirán de estudios audiológicos complementarios y evaluación fonoaudiológica previo a la implementación de medidas terapéuticas	
Habilitación Auditiva: Cirugía y Ayudas Técnicas	El planteamiento terapéutico debe estructurarse e iniciarse antes de los 6 meses de vida del niño	
	Las patologías de oído externo y medio factibles de ser tratadas deben resolverse previo a la adaptación de audioprótesis	
	Los niños con agenesia de conducto auditivo externo requerirán del uso de audioprótesis para vía ósea	
	Los audífonos serán de utilidad en niños con hipoacusia leve, moderada y un grupo de aquellos con hipoacusia severa	
	La adaptación de audífonos en niños debe considerar: adaptación bilateral, audífonos retroauriculares, digitales, al menos 6 canales, livianos, opciones para acceso a dispositivos de ayuda, características de seguridad y ganancia adecuada.	
—	Se requiere de sesiones de habituación que incluyan información a los padres sobre el cuidado y manejo de los audífonos. Se confirmará la utilidad de los audífonos mediante audiometría de campo libre.	
—	Serán candidatos a implante coclear todos los niños con hipoacusia profunda y aquellos con hipoacusia severa que no se beneficien del uso de audífonos.	
—	El tipo de audioprótesis puede modificarse en función de la evolución del niño	

Etapa flujo	Recomendaciones Clave	Grado recomendación
Habilitación Auditiva: Terapia Fonoaudiológica	El planteamiento de la intervención terapéutica se enfocará inicialmente en recepción de lenguaje por vía auditiva y emisión verbal	
	La terapia debe ser consensuada con los padres o cuidadores	
	La elección del tipo de habilitación puede modificarse en función de la evolución del niño	

Documento de Trabajo

1. INTRODUCCIÓN

La audición nos conecta con el medio desde antes del nacimiento constituyéndose desde entonces como el medio principal para el desarrollo del lenguaje y la comunicación en el ser humano y por tanto como componente esencial para la creación y mantención de relaciones interpersonales de todo tipo, socialización y participación en la esfera educativa y laboral.

Así es como la hipoacusia o pérdida auditiva, puede afectar el desempeño cotidiano y social de la persona que la posee sobre todo cuando esta se presenta desde el nacimiento o previo al periodo de desarrollo del lenguaje. Sin embargo, el que esto suceda o no, depende generalmente de factores diferentes al diagnóstico propiamente tal como son: la oportunidad en el diagnóstico, la oportunidad en el acceso a la o las ayudas técnicas adecuadas, la oportunidad en el ingreso a un proceso de habilitación de calidad y con enfoque biopsicosocial, la constitución de redes sociales como parte del proceso de habilitación, las características del núcleo familiar, entre otros.

En este sentido, es importante mencionar que, dado que las funciones de las distintas partes del oído son conocidas, en la actualidad estamos en condiciones de identificar anatómicamente la porción anatómica que falla así como también la magnitud de la pérdida auditiva que se explica por la alteración anatómica.

La sospecha de hipoacusia puede ser estudiada desde el primer día de vida mediante la utilización de pruebas objetivas.

1.1. El concepto de discapacidad

Es frecuente que la discapacidad se determine considerando solo el aspecto biomédico de la situación de salud o que se confunda con un diagnóstico o patología. Sin embargo, desde el 2001 y a partir de la Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud, la Discapacidad se define como la resultante de la interacción negativa entre las características de la persona y las condiciones del medio ambiente (físico, emocional, social y cultural) (OPS/OMS, 2001).

La Organización Mundial de la Salud determina que la Discapacidad es indirectamente proporcional al Funcionamiento, entendiendo este último como un término neutro y paraguas que abarca: función corporal, estructura corporal, actividad y participación. Considerando lo anterior, la discapacidad puede conceptualizarse como un continuo desde mínimas dificultades en el funcionamiento hasta grandes impactos en la vida de una persona. Luego, su prevalencia variará según el lugar del continuo en el que se establezcan los umbrales y de cómo se contemplen las influencias del ambiente. En definitiva, su multidimensionalidad dificulta su medición, haciendo esto que los datos varíen de un lugar a otro.

El primer Informe Mundial sobre la Discapacidad (OMS y Banco Mundial, 2011), presenta información relativa a prevalencia de Discapacidad a partir de dos fuentes de estimación: La Encuesta Mundial de Salud y el Estudio de Carga Mundial de Morbilidad (2004). Ambas herramientas permiten determinar una prevalencia de discapacidad mundial estimada, que va desde el 15.6% y el 19.4%, respectivamente, para la población de 15 años o más.

Específicamente en relación a la discapacidad auditiva, se estimaba al 2004 que más de 275 millones de personas en todo el mundo tenían pérdida de audición moderada a profunda, y 364 millones un déficit auditivo leve, el 80% de todas ellas en países de bajos y medianos ingresos.

En Chile, de acuerdo al Estudio Nacional de Discapacidad (2004), el 12,9% de la población presenta discapacidad. Esto equivale a 2.068.072 de personas, en otras palabras 1 de cada 8 chilenos vive con algún grado de discapacidad. De este total, el origen auditivo que alcanza es la sexta prevalencia físico con un 8,7%. En cuanto a las causas, las hipoacusias congénitas de presentación inmediata o tardía progresiva (más del 50% de los casos según ENDISC 2004), sumadas a las adquiridas en el momento del parto (1% según ENDISC 2004) son significativas en comparación con otras. Las principales limitaciones manifestadas por el grupo en mención son en los ámbitos de participación (3.58%), recreación (3.38%) y autocuidado (1.29%),

1.2. Clasificación de hipoacusia

La conducta en términos de habilitación o rehabilitación frente a una persona con algún grado de discapacidad de origen auditivo dependerá, entre otros factores, del tipo de hipoacusia desde el punto de vista de la alteración anatómica, la magnitud de la hipoacusia y el momento de aparición de ésta.

A continuación se revisan 3 clasificaciones de hipoacusia.

1.2.1. Enfoque anatómico

A partir de la localización de la alteración en la estructura del oído o de la vía auditiva, se puede clasificar la hipoacusia en:

- a. Hipoacusia de conducción: existe un impedimento para la correcta llegada de la onda sonora al oído interno. La causa es una anomalía a nivel del oído externo y/o medio.
- b. Hipoacusia neurosensorial: hay una falla en la transducción o procesamiento central de la señal. Esto se explica por un mal funcionamiento coclear y/o de la vía auditiva y/o de los centros auditivos superiores.
- c. Hipoacusia mixta: presencia concomitante de los dos fenómenos antes descritos.

1.2.2. Enfoque funcional

Para la clasificación de la hipoacusia según la magnitud de la pérdida auditiva, se utiliza el umbral auditivo en decibeles (dB) para las frecuencias (expresadas en Hertz (Hz)), de mayor utilidad en la comunicación. Habitualmente se estudia el umbral en dB para 125Hz, 250Hz, 500Hz, 1000Hz, 2000Hz, 4000Hz y 8000Hz. Algunos estudios agregan 3000Hz y 6000Hz. Para efectos de la clasificación se obtiene un promedio de las frecuencias 500Hz, 1000Hz y 2000Hz denominado Promedio de Tonos Puros (PTP). A partir de esta información y de acuerdo a la Bureau International d'Audio Phonologie (BIAP), los niveles de audición se definen de la siguiente forma:

- a. Normal: de 0 a 20dB
- b. Hipoacusia leve: de 20 a 40dB
- c. Hipoacusia moderada: de 40 a 70dB
- d. Hipoacusia severa: de 70 a 90dB
- e. Hipoacusia profunda: más de 90dB

Esta clasificación permite inferir parte de limitaciones que presenta una persona con hipoacusia en su vida cotidiana considerando que un susurro se encuentra alrededor de los 30dB, la conversación habitual entre los 45dB y los 65dB y que la molestia o algia auditiva se puede observar a partir de los 100dB.

1.2.3. Momento de aparición

Desde este punto de vista la hipoacusia se puede clasificar en:

- a. Hipoacusia congénita: presente al nacer.
- b. Hipoacusia adquirida: aparece con posterioridad al nacimiento.

Cabe mencionar que existen causas de hipoacusia de aparición tardía que se encuentran presentes desde el nacimiento como es el caso de la infección congénita por citomegalovirus (CMV).

1.3. Caracterización de la hipoacusia congénita

La hipoacusia congénita es aquella que se presenta desde el nacimiento. Puede ser de causa genética, en cuyo caso puede formar parte de un síndrome, es decir, ir acompañada de otros signos y síntomas (hipoacusia sindrómica) o presentarse como un hecho aislado (hipoacusia no sindrómica). En este último caso puede ser de herencia autosómica dominante, autosómica recesiva, ligada al sexo o por mutación del ADN mitocondrial. También puede ser de causa no genética siendo la etiología principal en este grupo la hipoacusia secundaria a la infección por CMV.

1.3.1. Hipoacusia congénita de causa genética

Se estima que corresponde al 50% de las hipoacusias congénitas. El grupo se divide de acuerdo a la localización de la alteración a nivel del ADN.

- a. Hipoacusia congénita genética sindrómica: equivale al 15% de las hipoacusias congénitas. Se presentan en el contexto de un síndrome, es decir, formando parte de un conjunto de signos y síntomas. Existen más de 300 síndromes identificados que incluyen hipoacusia como parte de sus características.
- b. Hipoacusia congénita genética no sindrómica: corresponde al 35% de las hipoacusias congénitas. Se caracterizan por la presencia de hipoacusia como entidad aislada. A su vez se dividen en autosómica recesiva (28%), autosómica dominante (7%), ligada a X y por mutación del ADN mitocondrial (ambas <1%).

1.3.2. Hipoacusia congénita no genética

Explica el otro 50% de la hipoacusia congénita. Algunos autores le denominan "ambiental", pues tiene que ver con ciertos factores externos.

- a. Infecciones: causa más frecuente en el grupo de las hipoacusias congénitas no genéticas siendo el agente principal a nivel mundial el CMV. Otros agentes infecciosos causantes de hipoacusia congénita son toxoplasma, rubeola, herpes, treponema pallidum (sífilis), todos ellos constituyen el TORCHE.
- b. Medicamentos: teratógenos u ototóxicos como aminoglicósidos, diuréticos de asa, quimioterápicos entre otros, se asocian a hipoacusia congénita.
- c. Prematurez: la condición de prematuro generalmente acompañada de bajo peso con todas las potenciales complicaciones que esto implica (hipoxia, hiperbilirrubinemia, sepsis, entre otros).

1.4. Epidemiología de la hipoacusia congénita

La hipoacusia neurosensorial congénita se presenta en 1 a 3 de cada 1000 recién nacidos vivos, llegando a 8 por cada 1000 recién nacidos en el grupo de niños que requieren hospitalización en Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal o presentan otros factores de riesgo. Si consideramos todos los tipos de hipoacusia congénita uni o bilateral, las cifras pueden llegar a 56 por cada 1000 recién nacidos vivos.¹⁻¹⁰

Si asumimos que la realidad chilena es similar a la internacional, podemos afirmar que la hipoacusia congénita es más frecuente que cualquiera de los déficits neonatales que actualmente cuentan con tamizaje universal: 200 veces más frecuente que la fenilcetonuria (1

por cada 21000 recién nacidos) y 3,5 veces más frecuente que el hipotiroidismo congénito (1 por cada 3500 recién nacidos).¹¹

1.4.1. Factores de riesgo de hipoacusia congénita

The Joint Committee of infant hearing (JCIH) ha sido desde 1972 la entidad que ha definido los factores de riesgo para presentar hipoacusia congénita. Desde entonces, estos han aumentado de 5 a 11 de acuerdo al informe de 2007. Además, se eliminó la división entre “neonatal” y “postneonatal” en consideración a la superposición entre hipoacusia congénita progresiva o de aparición tardía. Estos indicadores son ampliamente conocidos y considerados como los antecedentes determinantes.

Factores de riesgo de hipoacusia, JCIH, 2007²⁵

- a. Preocupación por parte del cuidador en términos de audición, habla, retraso del lenguaje o del desarrollo.
- b. Antecedentes familiares de hipoacusia permanente en la infancia.
- c. Todos los recién nacidos ingresados en unidad de cuidados intensivos por más de 5 días: se incluye uso de ECMO, ventilación asistida, ototóxicos, diuréticos de asa. Independiente del tiempo de estadía en unidad de cuidados intensivos hiperbilirrubinemia que requiera exanguíneo transfusión.
- d. Infección intrauterina: CMV, herpes, rubeola, sífilis y toxoplasmosis.
- e. Malformaciones cráneo-faciales, incluyendo las que afectan pabellón auricular, conducto auditivo externo y hueso temporal.
- f. Hallazgos al examen físico sugerentes de síndromes que incluyen hipoacusia congénita como parte de sus características.
- g. Síndromes que se asocian a hipoacusia congénita o hipoacusia de aparición tardía como neurofibromatosis, otopetrosis, Usher, Waardenburg, Alport, Pendred y Jervell y Lange-Nielson.
- h. Desórdenes neurodegenerativos como el síndrome de Hunter, ataxia de Friedreich y síndrome de Charcot-Marie-Tooth.
- i. Cultivo positivo para infecciones postnatales asociadas a hipoacusia neurosensorial incluida meningitis bacteriana y viral.
- j. Traumatismo encefálico especialmente si compromete al hueso temporal.
- k. Quimioterapia.

Se debe considerar que la evidencia obtenida en países desarrollados que han implementado TAU, ha mostrado una amplia variación en términos de la frecuencia de aparición de los factores de riesgo descritos. Esto indica que el perfil de la hipoacusia congénita en cuanto a factores de riesgo, parece tener una marcada variación a nivel

mundial incluso entre países desarrollados. A la fecha de redacción de esta orientación técnica, no existe ningún intento sistemático reportado en la literatura de establecer si los factores de riesgo, descritos por el JCIH, son aplicables a los países sudamericanos en desarrollo como es el caso de Chile. De hecho la evidencia que respalda los factores de riesgo propuestos por el JCIH se obtuvo enteramente de países desarrollados basándose mayoritariamente en datos de EEUU y Reino Unido. De acuerdo a una revisión sistemática dirigida a identificar factores de riesgo en países de África y el sur de Asia se detectaron nuevos factores de riesgo no descritos por la JCIH, entre ellos consanguinidad de los padres, hipertensión materna durante el embarazo, cesárea no electiva, parto no atendido por un profesional con experiencia y desnutrición entre otros. El déficit de hierro materno con o sin anemia es un factor de riesgo controvertido. Según un estudio en Pakistán, el parto vaginal con fórceps se asocia a mayor frecuencia de ausencia de otoemisiones durante el tamizaje neonatal. En resumen, actualmente no se dispone de evidencia que respalde que los factores de riesgo para hipoacusia congénita citados por la JCIH son los únicos aplicables a nuestra población. En este sentido, la implementación de un programa de TAU nos permite identificar con certeza cuáles son los factores de riesgo de hipoacusia congénita más prevalentes en una población determinada.²⁶

1.5. Evolución natural de la hipoacusia congénita

Es de consenso que la hipoacusia no diagnosticada conduce a efectos adversos en el niño en múltiples áreas tales como desarrollo de lenguaje oral, integración social, desarrollo emocional, cognitivo y vocacional.^{12,13}

La re/habilitación de los niños con discapacidad de origen auditivo debe iniciarse lo más tempranamente posible pues la estimulación durante la primera infancia marcará su pronóstico. La evidencia indica que el primer año de vida es clave en el desempeño futuro del niño con hipoacusia. Muchos investigadores independientes han reportado que cuando la hipoacusia congénita es detectada y abordada antes de los 6 meses de vida, los niños logran niveles de lenguaje adecuados a su edad al alcanzar entre 1 y 5 años de edad.¹⁴⁻¹⁶

Dicha información releva la necesidad de detectar precozmente la patología y la discapacidad que produce.

1.6. Estrategias de tamizaje auditivo en el recién nacido

Se describen 3 tipos de tamizaje auditivo:¹⁷

- a. Tamizaje "Oportunista" o No Sistemático: la indicación del estudio se produce a partir de la inquietud de los padres o la sospecha durante el control sano. A este respecto son múltiples

y consistentes los reportes que indican que la edad de detección de hipoacusia congénita en ausencia de tamizaje dirigido, mediante la utilización de pruebas objetivas, supera los 2,5 años. El diagnóstico es marcadamente más tardío en el caso de los niños sin factores de riesgo.^{12, 18-24}

- b. Tamizaje Selectivo: se aplica sólo a los recién nacidos con factores de riesgo para presencia de hipoacusia. Cabe mencionar que sólo alrededor del 50% de los recién nacidos con hipoacusia congénita presenta alguno de los factores de riesgo descritos por *The Joint Committee of infant hearing*. Los demás casos se presentan en recién nacidos sin elementos clínicos o antecedentes que hagan sospechar la presencia de hipoacusia congénita. Es precisamente este último grupo el que se diagnostica más tardíamente en ausencia de tamizaje auditivo universal.²⁷⁻²⁹ Por los motivos anteriormente mencionados, la tendencia a nivel mundial es el tamizaje auditivo universal dejando de lado otras estrategias.
- c. Tamizaje Auditivo Universal (TAU): se aplica a todos los recién nacidos. Harrison y cols. 2003 publica un estudio que reúne información sobre edad de diagnóstico y momento de la intervención tras la implementación de TAU en más de 1000 hospitales de EEUU en funcionamiento al año 2000. Se entrevistó a 141 padres de niños hipoacúsicos de todo EEUU, aproximadamente la mitad contó con TAU al nacer. Se determinó que tanto la edad de diagnóstico como la de intervención fueron significativamente menores en el grupo sometido a TAU (24 a 30 meses v/s 2 a 3 meses, respectivamente). Esta diferencia es especialmente evidente en los niños con hipoacusia profunda y sin otros factores asociados que hagan sospechar dicha condición.³⁴ Evidencia más reciente son los resultados de Elloy y O`Donoghue, quienes comparan la edad de implantación en niños con indicación de Implante Coclear en el período previo y posterior a la implementación de TAU en Reino Unido. Registran prospectivamente los casos del programa de implantes desde 1993 a 2009. Previo a la implementación de TAU la edad media de implantación era de 44 meses y esta se redujo a 18 meses tras la puesta en marcha del tamizaje universal.³⁵ Además, se observa mejoría en el pronóstico como consecuencia de la intervención temprana. Por lo tanto la implementación en términos de cobertura es sólo uno de los desafíos del TAU.
- d. Un programa de este tipo debe ir vinculado a seguimiento estrecho de los sospechosos durante el diagnóstico definitivo y posterior acceso a la habilitación correspondiente pues el objetivo último es la inclusión social del niño con hipoacusia congénita y no el porcentaje de cobertura o de referidos a estudio que informa el programa. Está demostrado que la intervención precoz mejora significativamente el pronóstico de la hipoacusia congénita desde el punto de vista del desarrollo comunicativo. Yoshinaga y cols., comparó el lenguaje receptivo y expresivo de 72 niños con hipoacusia diagnosticada antes de los 6 meses de edad con el lenguaje receptivo y expresivo de un grupo de 78 niños diagnosticados más tardíamente. Todos los niños recibieron intervención temprana dentro de los primeros 2 meses desde el diagnóstico. Para la evaluación de lenguaje se utilizó el *Minnesota Child*

Development Inventory. Se observó que los puntajes eran significativamente mejores en el grupo diagnosticado antes de los 6 meses de vida. Este resultado fue independiente de otros factores como género, edad, condición socioeconómica u otras discapacidades asociadas.¹⁶ Kennedy y cols. 2006, en la misma línea, evalúa el efecto de la instauración de TAU en el lenguaje de los niños y determina que los niños con confirmación diagnóstica antes de los 9 meses de edad tienen puntajes significativamente más ajustados a su edad cronológica que aquellos con diagnóstico más tardío. Agrega que los niños evaluados con TAU presentaron puntajes significativamente mejores en lenguaje receptivo.³⁶ Más recientemente McCann y cols. 2009, evalúa lectoescritura y habilidades comunicacionales comparando niños hipoacúsicos nacidos antes y después de la implementación de TAU en Inglaterra. Se observó que los puntajes eran significativamente mejores en el grupo de niños que nació en el período en que el TAU ya se encontraba implementado presentando éstos, un evidente desarrollo de lectoescritura y habilidades comunicacionales a la edad de ingreso a la escuela primaria. Esto tiene directa relación con la intervención temprana que acompaña al TAU.³⁷

1.7. Diagnóstico de hipoacusia congénita

Es importante recordar que la función del tamizaje es distinguir “sanos” de “sospechosos” y que por lo tanto los niños que sean referidos por la prueba que se utilice pasarán a la fase diagnóstica en la cual se confirmará la hipoacusia y se caracterizará desde el punto de vista anatómico y funcional. La etapa diagnóstica debe incluir un conjunto de evaluaciones profesionales y pruebas audiológicas entre otros, que entregarán la información necesaria para establecer el diagnóstico de hipoacusia, la magnitud de ésta y el grado de discapacidad que implica para cada niño/a. Los datos recopilados en esta etapa guiarán el proceso de habilitación en cada caso.

1.8. Habilitación de hipoacusia congénita: ayudas técnicas

Una vez diagnosticada y caracterizada la hipoacusia debe iniciarse la habilitación auditiva. Las audioprótesis forman parte de este proceso y la selección de ellas dependerá de la información obtenida durante la etapa diagnóstica. Se debe considerar la anatomía, la etiología y la magnitud de la pérdida auditiva para definir la necesidad de cirugía y/o seleccionar, caso a caso, la audioprótesis más idónea ya sea implantable o no implantable así como también el momento de la implementación. Cabe mencionar que una misma persona puede requerir diferentes tipos de audioprótesis en el proceso: por ejemplo audífonos inicialmente y posteriormente implante coclear.

1.9. Habilitación de hipoacusia congénita: terapia fonoaudiológica

La terapia es un factor muy relevante en el proceso de habilitación auditiva. Esta debe estar disponible para el niño en el contexto de su comunidad con el fin de facilitar el acceso, promover la adherencia y facilitar la inclusión social. Si bien el objetivo inicial es la comunicación oral en la gran mayoría de los casos, se debe tener presente que existirá un grupo que requerirá entrenamiento en otras estrategias de comunicación. Así, debe seleccionarse una metodología y establecerse una frecuencia y duración de la terapia en función de las metas propuestas para cada caso. El rol de los padres es clave tanto en el apoyo durante el proceso como en la toma de decisiones terapéuticas en relación al niño/a.

Documento de Trabajo

2. ALCANCES DE LA GUÍA

2.1. Tipos de pacientes y escenarios clínicos a los que se refiere la guía

La siguiente Guía de Práctica Clínica contiene Orientaciones Técnicas para la detección, diagnóstico y habilitación oportuna de la discapacidad de origen auditivo congénito. Para ello se propone un conjunto de acciones a desarrollarse en los diferentes niveles de atención en salud y siempre por equipos interdisciplinarios, cuyo foco inicial son todos los recién nacidos vivos. El énfasis se hace en los pacientes afectados de hipoacusia congénita por lo que considera a todos los recién nacidos vivos.

Los ámbitos para los cuales se entregan recomendaciones son los siguientes:

- a. Maternidad:
Tamizaje auditivo universal
- b. Servicio de otorrinolaringología:
Diagnóstico
Adaptación de audífonos
- c. Centro implantador
Cirugía de audioprótesis implantables
Programación de audioprótesis implantables
- d. Atención primaria de salud
Habilitación inclusiva

Se abordan en esta guía las siguientes situaciones:

- a. Discapacidad de origen auditivo a causa de hipoacusia congénita neurosensorial
- b. Discapacidad de origen auditivo a causa de hipoacusia congénita conductiva
- c. Discapacidad de origen auditivo a causa de hipoacusia congénita mixta

2.2. Usuarios a los que está dirigida esta guía

La presente guía ha sido desarrollada para servir de material orientador a:

- a. Todo el personal de salud, médicos generales, neonatólogos, pediatras, matronas, enfermeras, médicos otorrinolaringólogos encargados de sospechar y/o confirmar una hipoacusia congénita en recién nacidos.

- b. Todo el personal de salud, equipo médico y de rehabilitación, que participa en el proceso de adaptación de audífonos e indicación y colocación de audioprótesis implantables, a saber: médicos otorrinolaringólogos, fonoaudiólogos, tecnólogos médicos, psicólogos, etc.
- c. Equipos de la Red Nacional de Habilitación y Rehabilitación, tanto del nivel hospitalario como del nivel comunitario.
- d. Profesionales dedicados a gestión comunal como asistentes sociales funcionarios municipales encargados de diferentes departamentos (educación, salud, etc.).
- e. Todo el personal educativo, tanto de educación especial como de educación regular y de programas de integración escolar, que participan de la educación de niños, niñas y jóvenes con necesidades educativas especiales derivadas de la hipoacusia congénita.
- f. Todos los relacionados con niños con niños con hipoacusia congénita, cuidadores, familiares, comunidad organizada y comunidad en general.
- g. Responsables locales y nacionales de políticas de inclusión social para personas en situación de discapacidad.

2.3. Declaración de intención

Esta guía no fue elaborada con la intención de reemplazar las decisiones médicas y terapéuticas que un profesional especialista y con experiencia en hipoacusia congénita y/o discapacidad de origen auditivo puede realizar en el abordaje de los distintos casos que se le presenten. El documento es, más bien, un instrumento orientador en torno al proceso de detección, derivación e intervención médica y habilitatoria ideal según la evidencia disponible, necesario de implementar a nivel nacional y con participación de los diferentes niveles de atención en salud.

En algunos casos las recomendaciones no aparecen avaladas por estudios clínicos, porque la utilidad de ciertas prácticas resulta evidente en sí misma, y nadie consideraría investigar sobre el tema o resultaría éticamente inaceptable hacerlo. Es necesario considerar que muchas prácticas actuales sobre las que no existe evidencia pueden de hecho ser ineficaces, pero otras pueden ser altamente eficaces y quizás nunca se generen pruebas científicas de su efectividad. Por lo tanto, la falta de evidencia no debe utilizarse como única justificación para limitar la utilización de un procedimiento o el aporte de recursos.

La categoría NO GES de este documento hace referencia a que nada de lo expuesto es garantizado económicamente por Ministerio de Salud de Chile a través de las Garantías Explícitas de Salud, sin embargo, ello no resta relevancia, veracidad ni utilidad a las recomendaciones aquí planteadas, las cuales se basan en el análisis de evidencia actualizada y en el acuerdo de expertos nacionales en hipoacusia congénita y discapacidad de origen auditivo con vasta experiencia.

3. OBJETIVOS

Esta guía clínica tiene por objetivos:

- a. Contar con recomendaciones respecto a la detección oportuna de la hipoacusia congénita, basadas en evidencia actualizada.
- b. Contar con recomendaciones respecto al diagnóstico oportuno de la discapacidad de origen auditivo congénito, basadas en evidencia actualizada.
- c. Contar con recomendaciones respecto a la habilitación oportuna de la discapacidad de origen auditivo congénito, basadas en evidencia actualizada.

Documento de Trabajo

4. RECOMENDACIONES

4.1. Tamizaje Auditivo Universal

Preguntas orientadoras

- ¿Qué método de screening es el más indicado para establecer la sospecha de Hipoacusia congénita en la población universal de recién nacidos?
- ¿Cuáles son los plazos, en cuanto a edad cronológica del niño/a, para la ejecución de cada paso del Tamizaje?
- ¿Cuánto es el tiempo de duración recomendado de esta etapa?
- ¿Qué características debe tener un programa de Tamizaje Universal?
- ¿Qué profesionales deben participar de un programa de Tamizaje Universal?

Shulman y cols., evalúa 55 programas de TAU de los respectivos estados norteamericanos con el fin de identificar barreras que impiden la implementación de un programa efectivo en todas sus etapas.³³ Se observó que el 92% de los recién nacidos estaban siendo sometidos a TAU y que el 2% eran referidos para estudio, lo cual es un resultado aceptable. Sin embargo otras fases del programa estaban fallando. Sólo el 62% de los niños derivados para estudio diagnóstico lo recibieron y de aquellos con confirmación diagnóstica de hipoacusia congénita sólo el 68% accedió a intervención temprana. El estudio identifica 4 barreras:

- Falta de servicios profesionales y equipos: en este punto se destaca insuficiente número de equipos para tamizaje pues la falta de un equipo de respaldo en caso de fallos reduce la cobertura; falta de audiólogos pediátricos para la etapa de diagnóstico; servicios de intervención temprana inadecuados o con falta de profesionales idóneos; y falta de programas de apoyo a las familias. Las estrategias propuestas son: asociarse con otras entidades de la comunidad para por ejemplo compartir equipos o entregar apoyo a las familias, establecer programas de formación para audiólogos infantiles y destinar recursos para la compra de equipos y apoyo profesional.
- Falta de conocimiento de los profesionales: en este punto se destaca que muchos de los hospitales no cuentan con protocolos estandarizados para realizar el TAU o para presentar los resultados; población baja en determinadas regiones con la consecuente cantidad insuficiente de pacientes como para obtener experiencia adecuada considerando que la hipoacusia congénita afecta a 1 a 3 por cada 1000 recién nacidos; desconocimiento sobre la intervención temprana por parte de algunos pediatras; en la misma línea, la conducta expectante frente a los pacientes que no pasan el TAU a criterio de algunos pediatras. Las estrategias propuestas son: hacer difusión sobre el tema entre los pediatras, entrenamiento a las personas que realizan el TAU y la concentración de algunos servicios en un pequeño grupo de profesionales con el fin de constituir grupos con experiencia.
- Dificultades para las familias a la hora de acceder a los servicios del programa: en este punto se destaca la necesidad de traslado para el estudio diagnóstico; falta de cobertura por parte

de los seguros de salud; dificultades para integrarse a la intervención temprana en familias que cambian frecuentemente de residencia; diferencias idiomáticas entre la familia y el equipo de salud (inmigrantes). Las estrategias propuestas son: disponer de transporte y traductores para las familias y facilitar el inicio de trámites administrativos.

- Pérdida o falta de información: en este punto se destaca la escasa comunicación entre los profesionales del hospital donde se realizará el estudio diagnóstico y los del equipo que lleva a cabo el TAU; datos inaccesibles para los profesionales que atienden al paciente; falta de orden y estandarización al registrar los datos. Las estrategias propuestas son: instruir a los profesionales de la salud para entregar la información completa al resto del equipo, usar bases de datos digitales y evitar registros exclusivamente en papel.

Para la implementación efectiva del TAU a nivel nacional se deben cubrir las siguientes etapas:

- a. Selección del escenario en que se realizará la evaluación
Dado que alrededor del 99% de los niños chilenos nace en una maternidad este parece ser el escenario ideal para realizar la prueba de tamizaje pues esto asegura una buena cobertura.
- b. Perfil del profesional que ejecutará la prueba
Se deben considerar algunos factores a este respecto. Una opción es un profesional calificado en el ámbito audiológico como podría ser un fonoaudiólogo(a) o tecnólogo(a) médico con mención en audiología pero el problema es que estos profesionales no están disponibles en todas las maternidades del país y en los hospitales que sí cuentan con profesionales de esta área rara vez están presentes en fines de semana y feriados lo cual pone en riesgo la cobertura del programa.
Por otra parte el examen podría ser realizado por las matronas, las cuales están presentes en todas las maternidades del país y se cuenta con ellas de lunes a domingo, sin embargo, requerirán de mayor capacitación en el tema.
La información obtenida de grupos que han implementado TAU indica que más que el título profesional de la persona que aplique el examen interesa su experiencia y curva de aprendizaje en ese test en particular.
- c. Selección de la o las pruebas de tamizaje a utilizar y si estas se harán en uno o dos tiempos
Se dispone de dos pruebas aptas para el tamizaje y que se han utilizado con resultados favorables en este ámbito a nivel mundial: emisiones otoacústicas (EOA) y potenciales evocados auditivos automatizados (AABR). En el ámbito nacional se seleccionó AABR para los recién nacidos prematuros cubiertos por el GES en caso de discapacidad auditiva (menores de 1500 gramos y/o menores de 32 semanas).
No existe un consenso sobre qué tipo de examen de tamizaje utilizar. Sin embargo, desde el punto de vista práctico, el examen más ampliamente empleado para este fin es la detección de OEA. Esto se debe al menor costo del equipo y a que técnicamente la obtención del registro de emisiones otoacústicas es más sencillo que el de los potenciales automatizados

de tronco. Así el examen de tamizaje con OEA sería más simple de realizar e interpretar por el personal sin conocimientos de audiología. Se debe considerar que será un equipo manipulado por múltiples profesionales, sin formación audiológica, lo que hace fundamental que el equipo sea fácil de utilizar. El registro de AABR es más engorroso de realizar y los resultados son más difíciles de interpretar, lo cual puede llevar a errores. Se debe considerar además, que en otros países se ha demostrado que la inversión inicial en la compra de equipos de EOA se recupera en el lapso de una década (Mehl y Thomson, 1998; Uus y cols. 2007).

Cabe mencionar la importancia de contar con equipos de repuesto en caso de fallo técnico pues la ausencia del equipo por reparaciones puede afectar negativamente la cobertura del programa.

La realización de la prueba en 2 tiempos, es decir, chequear el resultado antes de la derivación formal para diagnóstico, ha demostrado ser un factor que reduce el porcentaje de referidos para diagnóstico de certeza con el consiguiente ahorro económico que esto implica, entre otros beneficios.

d. Capacitación del personal a cargo del programa

Previo al inicio del programa es recomendable realizar una capacitación del personal de la maternidad que conste de las siguientes instancias:

- Clases teóricas: se sugiere realizar una jornada teórica a cargo de profesionales con experiencia y preparación en relación al tema y al equipo en particular, dirigida a matronas y neonatólogos que abarque: anatomía y fisiología del oído, causas de hipoacusia en el recién nacido, fundamentos teóricos de las emisiones otoacústicas, estudio y tratamiento del recién nacido con sospecha de hipoacusia, ¿cómo explicar a la madre la importancia del tamizaje auditivo sin alarmar?, presentación del proyecto y especificaciones técnicas del equipo.
- Pasos prácticos de manejo del equipo sin pacientes: se sugiere realizar una jornada orientada a familiarizar a las matronas y neonatólogos con el manejo y funcionamiento del equipo de emisiones a través de prácticas dirigidas por tecnólogos médicos o fonoaudiólogos del uso del equipo en adultos.
- Entrenamiento clínico supervisado: cada matrona debería realizar un mínimo de 10 exámenes en recién nacidos supervisadas por tecnólogos médicos o fonoaudiólogos.
- Puesta en marcha del programa: cuando se ponga en marcha el programa, se debería dar tiempo al personal para tomar conocimiento de la inclusión de este examen en el recién nacido.
- Revisión de dudas y problemas: se sugiere realizar reuniones periódicas para discutir y resolver problemas y dudas del examen.

e. Desarrollo de consentimiento informado y documentos informativos para los padres.

Es muy importante que los padres de los niños comprendan en qué consiste el tamizaje y los objetivos de este sin alarmarse. Deberían firmar un consentimiento informado y

dependiendo del resultado del estudio y de la presencia o no de factores de riesgo en el niño hacer entrega del tríptico informativo que corresponda (para niños sin factores de riesgo que pasan la prueba, para niños con factores de riesgo que pasan la prueba y para niños que irán al estudio diagnóstico)

- f. Estructuración del flujograma que seguirán los niños sospechosos de hipoacusia congénita considerando los tiempos entre cada una de las fases de éste.

Algunos estudios describen algún grado de ansiedad en los padres de los niños que no pasan en el tamizaje la cual se resuelve al completar el estudio diagnóstico, otros estudios no muestran este efecto.³⁸⁻⁴⁰

En consideración a este punto se les debería explicar a las madres de todos los recién nacidos en qué consiste el examen y sus beneficios. Se les debería informar que es un examen inocuo y no invasivo haciendo énfasis en que no se trata de una prueba diagnóstica, sino que sólo de un estudio de tamizaje. Además se les informará que en el caso de que su hijo requiera de estudio diagnóstico, éste se llevará a cabo en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital que le corresponde. Toda esta información se debería entregar además por escrito. Una vez firmado el consentimiento informado, se procederá a completar la ficha de registro, encuesta sobre factores de riesgo de hipoacusia y a la aplicación del examen de EOA mediante técnica estandarizada, tras las primeras 48-72 horas de vida del recién nacido.

Si el niño no reporta factores de riesgo y presenta un examen normal en ambos oídos (PASA) se considera libre de hipoacusia congénita. Se le informa el resultado a la madre, se le entrega el tríptico informativo correspondiente al desarrollo auditivo oral normal del niño y técnicamente sale del flujograma.

Si el examen resulta alterado en uno o ambos oídos (REFIERE) se le informa el resultado a la madre, se le entrega el tríptico informativo correspondiente y el niño es citado a un segundo examen (nueva EOA o AABR) a los 7-10 días de vida (antes de 1 mes de vida). Si el niño presenta un examen normal en ambos oídos (PASA) se le informa el resultado a la madre, se le entrega el tríptico informativo correspondiente al desarrollo auditivo oral normal del niño y técnicamente sale del flujograma.

Si el examen resulta alterado en uno o ambos oídos (REFIERE) se le informa el resultado a la madre y se deriva al niño al Servicio de Otorrinolaringología de su Hospital donde se realizará el estudio diagnóstico correspondiente.

Los recién nacidos con factores de riesgo de hipoacusia no beneficiarios del GES ingresarán al programa de TAU. En el caso de presentar EOA ausentes seguirán el flujograma correspondiente. En el caso de los niños que pasen las EOA se deberá instruir a la madre con respecto a la necesidad de seguimiento del niño hasta los 4 años por el riesgo de hipoacusia progresiva o de aparición tardía. Se le hará entrega de un tríptico explicativo.

Los recién nacidos beneficiarios del plan AUGÉ (< de 1500 gramos o prematuros de < 32 semanas de gestación) serán estudiados según corresponda a la guía clínica ministerial.

En forma paralela, serán tamizados con EOA y su resultado será informado al médico tratante.

Aquellos sospechosos de hipoacusia en el tamizaje serán seguidos como parte del programa de TAU.

Todos los niños que presenten EOA/AABR ausentes en el segundo examen serán derivados para PEATC clínicos. Este examen permitirá conocer los umbrales auditivos del niño en cada oído. Es una prueba objetiva y no requiere colaboración del paciente para ser aplicada. Se debe considerar que evalúa sólo frecuencias agudas (2000Hz en adelante). Si se detectan umbrales en 40dB o menos en ambos oídos se descarta hipoacusia y el niño sale del flujograma. Se le hace entrega del tríptico informativo correspondiente. En el caso de presentar umbrales sobre 40dB en uno o ambos oídos se envía al niño a completar el estudio diagnóstico el cual debe realizarse antes de los 3 meses de vida (se detalla más adelante). De concluirse que el niño presenta audición normal sale del flujograma, de lo contrario se deriva a habilitación auditiva antes de los 6 meses de vida.

- g. Elaboración de formularios de registro y bases de datos definiendo a el/los responsables de la información en cada una de las fases
- Formulario de consentimiento informado
 - i. Responsable: matrona
 - Encuesta de factores de riesgo
 - i. Responsable: matrona
 - Ficha de registro del examen
 - i. Responsable: matrona
 - Base de datos maternidad de registro diario
 - i. Responsable: administrativo maternidad
 - Base de datos comuna de registro semanal
 - i. Responsable: administrativo municipalidad
 - Base de datos región de registro mensual
 - i. Responsable: administrativo regional
 - Base de datos nacional de registro trimestral
 - i. Responsable: administrativo MINSAL
- h. Estructuración de métodos de seguimiento, pesquisa y rescate de los niños en todas las fases del programa con el fin de asegurar cobertura adecuada y posterior acceso al diagnóstico de certeza y habilitación auditiva en los casos sospechosos de hipoacusia congénita

Dado que el tamizaje universal es un hecho y se ha puesto en práctica desde hace más de una década en EEUU y países de Europa, se cuenta con indicadores de calidad que sirven como guía en términos de porcentaje de pacientes participantes en cada una de las etapas.

De acuerdo a lo publicado por JCIH:²⁵

- i. Al mes de vida:
 1. Tamizaje: % de niños sometidos a tamizaje antes del mes de edad corregida (tamizados/recién nacidos) debe ser mayor al 95%
 2. Referidos: % de niños sometidos a tamizaje que son referidos para diagnóstico (referidos/sometidos a tamizaje) debe ser menor del 4%
- ii. 75 días:
 1. Servicio de búsqueda de niños: para identificar a los niños que se pierden del seguimiento a los 75 días de vida, % referido para servicio de búsqueda para niños perdidos que fueron derivados a intervención temprana (referidos a servicio de búsqueda/perdidos del seguimiento a los 75 días) debe ser 100%
- iii. 3 meses:
 1. Diagnóstico: % de niños que completan la evaluación diagnóstica a los 3 meses de edad corregida (evaluación diagnóstica completa/niños referidos para diagnóstico) debe ser mayor al 90%
 2. Hipoacusia: % de niños diagnosticados con hipoacusia congénita (niños con diagnóstico de hipoacusia congénita/recién nacidos) debe ser 0,1% a 0,3%
 3. Adaptación de audífonos: para los niños con hipoacusia congénita bilateral que eligen amplificación, % adaptado con audífonos a 1 mes del diagnóstico (niños adaptados con audífonos/candidatos a audífonos) debe ser mayor al 95%
- iv. 6 meses:
 1. Intervención temprana: % de niños con hipoacusia congénita que se suman a un programa de intervención temprana a 6 meses de edad corregida (niños integrados a intervención temprana/niños diagnosticados con hipoacusia congénita) debe ser mayor al 90%

Deem, Díaz-Ordaz y Shiner revisan estos indicadores para 4 hospitales de Buffalo, EEUU observando las cifras de 2007 y 2008. Los resultados fueron los siguientes:³²

- Tamizaje: cercano al 100% en los 4 hospitales (99,9% considerando los 4 hospitales)
- Referidos: menor al 4% en los 4 hospitales (1,4% considerando los 4 hospitales)
- Servicio de búsqueda de niños (75 días): todos los hospitales presentaron bajos índices en este punto indicando pérdida de casos. Las responsabilidades estaban poco definidas y los protocolos eran inconsistentes.
- Diagnóstico: ninguno de los hospitales llegó a 90% a los 3 meses de edad corregida. Considerando a los 4 hospitales en total el 61,3% de los niños había completado el diagnóstico a tiempo. Un 12% adicional lo completó durante el primer año de vida. Se observó que la adherencia de los niños con factores de riesgo al estudio diagnóstico no fue mayor que la del resto del grupo referido.
- Hipoacusia: 0,11% de los niños sometidos a tamizaje, equivalente al 10,6% de los niños que completaron el estudio diagnóstico fueron diagnosticados con HNSCP (1 por cada 1000 RNV). Si se incluyen las hipoacusias moderadas y unilaterales la cifra sube a 0,6% (6 por cada 1000 recién nacidos)

- Adaptación de audífonos: registros poco claros impiden determinar indicador de calidad

- Intervención temprana: registros poco claros impiden determinar indicador de calidad

Al finalizar el estudio los autores realizaron una reunión informativa con los profesionales encargados del Programa de TAU en los 4 hospitales lo cual llevó a la aplicación de cambios dirigidos a mejorar los indicadores. Además se plantea la necesidad de monitoreo continuo para determinar qué cambios generan una mejora del sistema sostenible en el tiempo.

Estos antecedentes hacen fundamental la planificación de estrategia de rescate de los niños en las diversas etapas del programa de TAU. Esto es especialmente relevante si se considera que estos son en su mayoría los indicadores de calidad del programa.

A continuación se detallan los puntos críticos

- Cobertura mayor al 95%
 - Estrategia de rescate:
- Pacientes que refieren el primer examen y son citados para repetirlo
 - Estrategia de rescate:
- Pacientes derivados a estudio diagnóstico
 - Estrategia de rescate:
- Pacientes derivados a habilitación auditiva
 - Estrategia de rescate:
- Pacientes que requieren terapia fonoaudiológica
 - Estrategia de rescate:

i. Identificación del personal e institución responsable del seguimiento de sospechosos y casos en todo el proceso hasta el acceso a la habilitación y terapia fonoaudiológica cuando así se requiera

En paralelo al registro en base de datos debe haber un informativo de sospechosos, es decir, niños que fallaron en la primera EOA y deben ser seguidos muy de cerca para asegurarse de que asistan al segundo examen de EOA. En el caso de descartarse hipoacusia, los niños van saliendo del informativo, de lo contrario se mantiene el seguimiento estrecho a lo largo del proceso diagnóstico y de habilitación. Finalmente el registro será un catastro de los niños con hipoacusia congénita. Debería existir un responsable de actualizar dicha información en cada una de las instancias involucradas.

- Maternidad
- Servicio de Otorrinolaringología
- Centro de rehabilitación en APS

Esta información debe ser transmitida además a responsables identificados en.

- Municipalidad
- Redes locales
- Servicio de salud regional

- MINSAL

Debe haber comunicación fluida y directa entre los responsables de la información de cada instancia. Estos además serán los encargados de la retroalimentación al equipo de cada institución con respecto al seguimiento y desenlace de los casos.

- j. Propuesta escalonada para la puesta en marcha en todo el país en un plazo no mayor a 5 años.

Dado que implementar el programa será caro y tendrá sus dificultades, se propone hacerlo de manera escalonada. En paralelo a la implementación parece importante instruir al personal de salud sobre el tema y hacer especial énfasis en la importancia de la intervención precoz.

4.2. Confirmación Diagnóstica

Preguntas orientadoras

- ¿Cuáles son los métodos diagnósticos más sensibles y específicos?
- ¿Cuánto es el tiempo de duración recomendado de esta etapa?

En esta etapa se determinará qué niños de aquellos sospechosos durante el tamizaje, realmente presentan hipoacusia congénita, si esta es uni o bilateral; conductiva, neurosensorial o mixta; leve, moderada, severa o profunda. Además se hará referencia a las condiciones anatómicas de los oídos considerando presencia o ausencia de conducto auditivo externo uni o bilateral, condiciones de la cóclea, conducto auditivo interno y nervio coclear, entre otros. Esta información será clave a la hora de seleccionar audioprótesis y estrategia de habilitación auditiva en los casos en que corresponda. Los niños deben ser diagnosticados antes de los 3 meses de vida.

La etapa diagnóstica debe incluir:

- Impedanciometría

Se debe realizar una impedanciometría que incluya el registro de reflejo estapedial. Este examen entregará información con respecto a presencia de patología a nivel del oído medio. En el grupo de recién nacidos es muy frecuente la presencia de líquido a nivel del oído medio el cual puede alterar el resultado de las EOA. Por otra parte el registro de reflejo estapedial, si bien no indica umbral auditivo, orienta a la presencia de audición normal o hipoacusia leve. Si el examen muestra curva A para ambos oídos el niño será enviado a PEATC y con el resultado a evaluación por otorrinolaringólogo. En caso de curva B o C, irá directamente a evaluación médica.

- **Evaluación otorrinolaringológica**
En esta instancia se realizará anamnesis detallada dirigida a evaluación auditiva y registro de factores de riesgo de hipoacusia. Examen físico otorrinolaringológico de tímpano, conducto auditivo y pabellón auricular. Además examen dirigido a buscar estigmas de síndromes asociados a hipoacusia y/o estigmas de infecciones congénitas entre otros. Con esta información y el resultado de la impedanciometría el otorrinolaringólogo decidirá si se requiere algún tratamiento antes de continuar con el estudio. Posteriormente el niño será derivado para realizar PEATC.
- **PEATC**
Este examen permitirá conocer los umbrales auditivos del niño en cada oído. Es una prueba objetiva y no requiere colaboración del paciente para ser aplicada. Se debe considerar que evalúa sólo frecuencias agudas (2000Hz en adelante). Se realizará inmediatamente después de la impedanciometría en todos los niños que presenten curva A y tras la evaluación y tratamiento por otorrinolaringólogo en los casos con curva B o C. Si mediante PEATC se detectan umbrales en 40dB o menos en ambos oídos se descarta hipoacusia y el niño sale del flujograma. Se le hace entrega del tríptico informativo correspondiente. En el caso de presentar umbrales sobre 40dB en uno o ambos oídos se envía al niño a completar el resto de las evaluaciones y se cita para nuevos PEATC en 3 meses. Además se complementa el estudio con otras evaluaciones y pruebas necesarias para confirmar nivel de audición y proponer ayudas técnicas y estrategias de (re)habilitación fonoaudiológica.
- **Evaluación fonoaudiológica**
Los niños con umbral por sobre 40dB en uno o ambos oídos en el examen de PEATC serán enviados a evaluación fonoaudiológica. Esta evaluación inicial tiene como objetivo establecer un punto de partida en términos de comunicación, tener un primer contacto con la familia e introducirla en términos de estrategias de (re)habilitación fonoaudiológica.
- **Audiometría conductual**
Si bien el PEATC es la Prueba de Oro (gold standard) en el grupo de niños menores de 4 años, una de las limitaciones de este examen es su incapacidad para evaluar umbrales en frecuencias graves. La audiometría conductual entregará información en este sentido. Dado que los pacientes con hipoacusia congénita suelen presentar restos auditivos en frecuencias graves y que la decisión audioprotésica se verá influida por la presencia o ausencia de estos, es fundamental contar con la información que entrega esta prueba.
- **Imágenes**
Este estudio se programará caso a caso a criterio del otorrinolaringólogo. El momento de su realización dependerá de la audioprótesis que se indique. Se requerirá de TAC de oídos sin medio de contraste en la mayoría de los casos. En casos seleccionados se complementará con RNM.

- Evaluación por otros especialistas si el caso lo requiere
En los casos en que se estime prudente se solicitará la opinión de otros especialistas, entre ellos: pediatra, genetista, neuropediatra, cirujano plástico, oftalmólogo.
- Otros
En ciertos casos se requerirá estudios complementarios los cuales se solicitarán a criterio del otorrinolaringólogo. Entre ellos EOA clínicas y potenciales de estado estable.

4.3. Rehabilitación auditiva: ayudas técnicas y cirugía

Una vez caracterizada la hipoacusia y de acuerdo a las condiciones anatómicas del niño se planificará la estrategia de rehabilitación auditiva. El primer paso consistirá en optimizar la audición del niño mediante cirugía y/o audioprótesis. Cabe mencionar que este proceso debe ser comprendido y aceptado por los padres o tutores del niño quienes firmarán el consentimiento informado correspondiente.

4.3.1. Hipoacusia de conducción

Este tipo de hipoacusia se asocia a defectos a nivel de oído externo y/o medio. La causa más frecuente en el niño es la otitis media con efusión (OME). La primera aproximación en este caso es el tratamiento médico, de no resultar efectivo, se plantea el manejo quirúrgico mediante la colocación de tubos de ventilación timpánica ("colleras").

Otro cuadro que podría observarse en el niño es el colesteatoma congénito, el cual puede simular una OME. En este caso la cirugía va dirigida a erradicar el colesteatoma y como objetivo secundario a intentar preservar la audición.

En los casos de hipoacusia de conducción secundaria a malformaciones de oído externo y/o medio, de acuerdo a la literatura, los resultados de la reconstrucción quirúrgica son positivos sólo si se trata de una anomalía anatómica muy menor. En caso de presentarse malformaciones moderadas o severas se propone el uso de audioprótesis ya sea de vía aérea si hay conducto auditivo externo, o de vía ósea si no lo hay. Las alternativas de ayuda técnica en este grupo son las siguientes:

- Audífonos: serán la primera elección. Se pueden indicar siempre y cuando exista un conducto auditivo externo que permita su adaptación.
- Cintillo óseo: se indicará en aquellos pacientes que no cuenten con las condiciones anatómicas necesarias para la adaptación de un audífono. De acuerdo a la literatura, tanto las pruebas audiométricas como los cuestionarios de calidad de vida, demuestran que los resultados de esta audioprótesis son limitados por lo que debiera proponerse un uso transitorio hasta poder acceder a audioprótesis

implantable de oído externo.

- Audioprótesis implantables de oído externo: se indicará en aquellos pacientes que no cuenten con las condiciones anatómicas necesarias para la adaptación de un audífono. Debe tenerse presente que estas audioprótesis no pueden ser implantadas en lactantes pues requieren de ciertas características anatómicas del hueso temporal del niño por lo tanto, a la espera de la cirugía de implantación el niño utilizará una banda con el procesador ("soft band") o un cintillo óseo hasta contar con las condiciones necesarias para la cirugía.

4.3.2. Hipoacusia neurosensorial

En este grupo de pacientes las audioprótesis serán la principal estrategia inicial. La cirugía como procedimiento único (no asociada a la implantación de una audioprótesis) no tiene cabida en este grupo. Las alternativas de ayuda técnica en este grupo son las siguientes:

- Audífonos: serán de utilidad en los casos de hipoacusia leve, moderada y en algunos casos de hipoacusia severa. La adaptación en niños será siempre bilateral salvo excepciones.
- Implante coclear: será de utilidad en los casos de hipoacusia profunda y en aquellos casos de hipoacusia severa que no presenten una evolución satisfactoria con audífonos.

4.3.3. Hipoacusia mixta

En este grupo de pacientes se combinarán estrategias que resultan útiles en hipoacusia de conducción e hipoacusia neurosensorial. La decisión se tomará caso a caso.

4.4. Rehabilitación auditiva: terapia fonoaudiológica

Una vez realizado el proceso médico quirúrgico de adaptación o implantación de la audioprótesis seleccionada es necesario reevaluar en términos de pruebas auditivas para conocer la nueva condición del niño tras la intervención así como también desde el punto de vista fonoaudiológico para determinar si la edad auditiva del niño es acorde a su edad cronológica. De cumplirse este criterio el niño no requerirá terapia fonoaudiológica formal sino apoyo escolar y seguimiento.

El grupo de niños que presente un retraso en su comunicación en relación a su edad cronológica requerirá iniciar terapia fonoaudiológica formal.

Es muy importante que los padres o tutores del niño acepten la terapia propuesta por lo que en cada etapa se irá discutiendo el tema con la familia con el fin de integrarlos en el proceso de (re)habilitación.

4.4.1. Posibles escenarios para la selección de la terapia fonoaudiológica

Se reitera la importancia del compromiso y aceptación de la propuesta por parte de los padres, sin la cual no es factible poner en práctica la terapia seleccionada aunque técnicamente sea la más idónea para ese niño en particular. Sin embargo a modo de orientación, la selección de la estrategia de rehabilitación dependerá del nivel auditivo que alcance el niño tras la implementación de ayudas técnicas y/o procedimientos quirúrgicos. Distinguimos 3 grupos:

- a. Audición útil: grupo de niños con umbrales auditivos en la zona del banano
- b. Audición útil limitada: grupo de niños cuyos umbrales auditivos sean suficientes para aportar cierta información en términos de la comunicación pero que sean insuficientes para el reconocimiento en formato abierto
- c. Sin audición útil: ausencia de detección.

4.4.2. Opciones de rehabilitación para cada escenario auditivo

Nuevamente haciendo énfasis en que los padres o tutores deben aprobar la terapia seleccionada antes de ponerse en práctica, se plantea como primera elección la siguiente alternativa para cada caso:

- a. Audición útil: se propone un enfoque auditivo-verbal que busca que el niño decodifique por vía auditiva (formato abierto) y emita por vía oral. Dado que esta guía se enmarca en un programa de detección temprana de hipoacusia a través de la implementación de tamizaje universal, la gran mayoría de los niños debería contar con implementación de ayudas técnicas de manera temprana y óptima, por lo que se espera que este grupo sea el más numeroso.
- b. Audición útil limitada: estos niños requerirán apoyo visual para decodificar por lo que se propone el oralismo, el cual se basa en decodificación fundamentalmente visual pero con emisión oral.
- c. Sin audición útil: en este grupo de niños se debe estimular la comunicación haciendo uso de los medios con los que ese niño logre los mejores resultados. Se propone el bilingüismo que consiste en el uso de lenguaje de señas el cual se basa en decodificación visual y emisión motora, asociado a la lectoescritura.

Cabe destacar que en ningún caso se le impondrá a los padres la estrategia de rehabilitación. Se les propondrá la opción más idónea de acuerdo a las características del niño. En caso de no estar de acuerdo se intentará formular una terapia de consenso entre los padres y el equipo (re)habilitador.

Una vez iniciada la terapia, se reevaluará al niño cada 6 meses con el fin de ir ajustando el proceso de acuerdo a los avances del niño y posibles cambios en su nivel auditivo pues la hipoacusia congénita es progresiva en la mayoría de los casos.

4.5. Integración social

Este es el objetivo real de la detección y (re)habilitación precoz de la hipoacusia congénita. Al final de este proceso se espera que los niños con discapacidad auditiva sean capaces de integrarse a la educación convencional y en un futuro cumplir con sus metas vocacionales, así como también acceder a puestos de trabajo que les permitan contar con independencia económica.

Si bien es cierto que la intervención temprana es clave para lograr estos objetivos, no es el único elemento a tener en cuenta. Existen barreras en términos de prejuicios y discriminación que también deben ser derribadas. A modo de ejemplo, la persona usuaria de audioprótesis muchas veces es objeto de burlas, lo cual repercute emocionalmente de manera importante, especialmente en el grupo de adolescentes.

El logro de este último punto requerirá de adaptar ciertas estructuras educacionales y laborales, así como también de un cambio cultural de fondo.