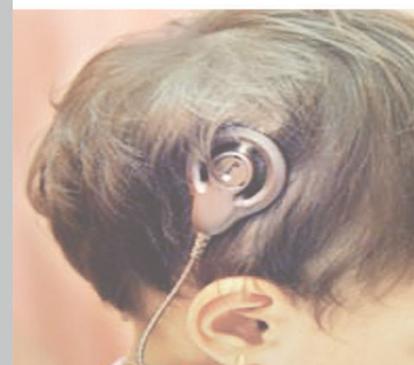




Ministerio de  
Salud

Gobierno de Chile

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



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.

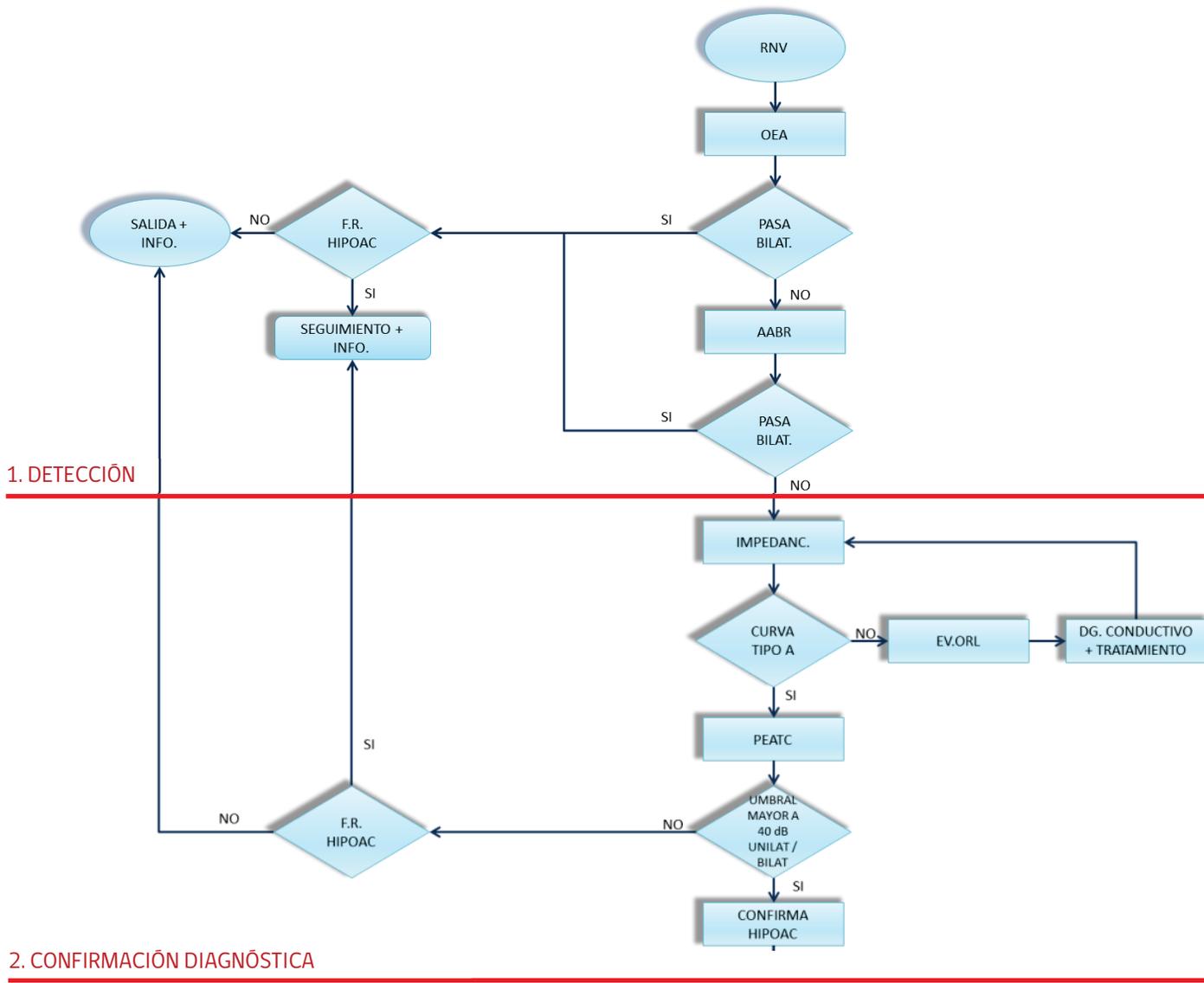
1ª edición y publicación: 2013

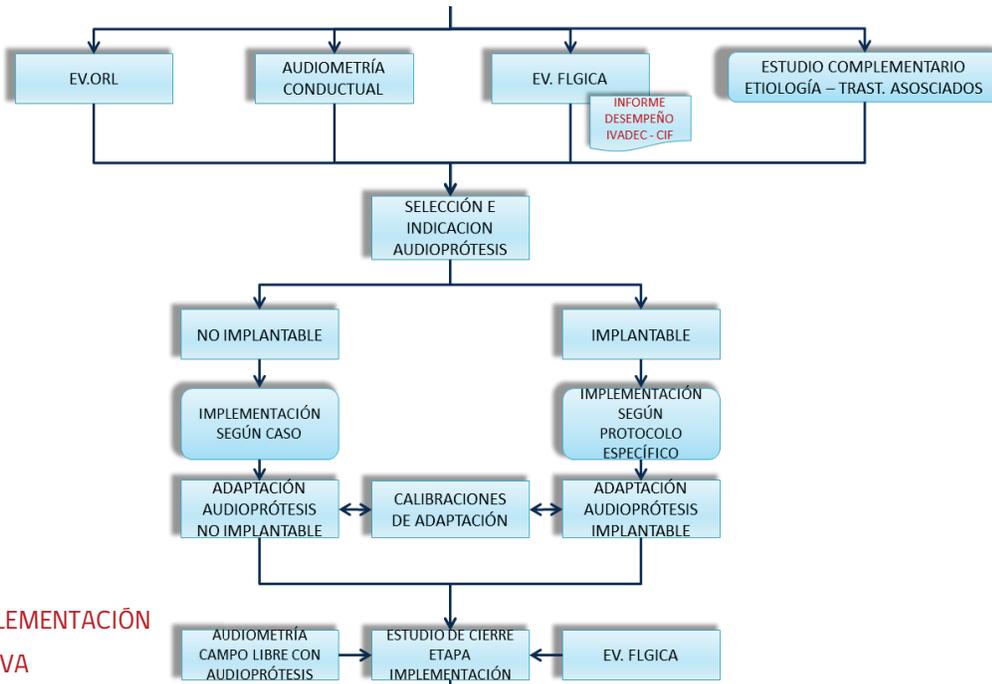
## INDICE

FLUJOGRAMA.....	5
Recomendaciones Clave.....	7
1. INTRODUCCIÓN.....	9
1.1. Descripción y epidemiología del problema de salud.....	9
El concepto de Discapacidad.....	9
Clasificación de la Hipoacusia.....	10
Caracterización de la hipoacusia congénita.....	12
Epidemiología de la hipoacusia congénita.....	13
Evolución natural de la hipoacusia congénita.....	15
1.2. Alcance de la guía.....	15
Tipo de pacientes y escenarios clínicos a los que se refiere la guía.....	15
Usuarios a los que está dirigida la guía.....	16
1.3. Declaración de intención.....	16
2. OBJETIVOS.....	18
3. RECOMENDACIONES.....	19
3.1. Preguntas clínicas abordadas en la guía.....	19
3.2 Tamizaje auditivo.....	19
Síntesis de evidencia.....	19
3.3 Confirmación diagnóstica.....	24
Síntesis de Evidencia.....	24
3.4. Implementación auditiva / intervención inicial.....	26
Síntesis de Evidencia.....	26
3.4.1. Selección / indicación de la audioprótesis o intervención inicial.....	26
3.4.2. Adaptación de la audioprótesis.....	29
3.5. Rehabilitación auditivo - comunicativa.....	30
Síntesis de Evidencia.....	30
4. IMPLEMENTACIÓN DE LA GUÍA.....	32
4.1. Situación de la atención del problema de salud en Chile y barreras para la implementación de las recomendaciones.....	32
4.2. Diseminación.....	32
4.3. Evaluación del cumplimiento de la guía.....	32
5. DESARROLLO DE LA GUIA.....	34

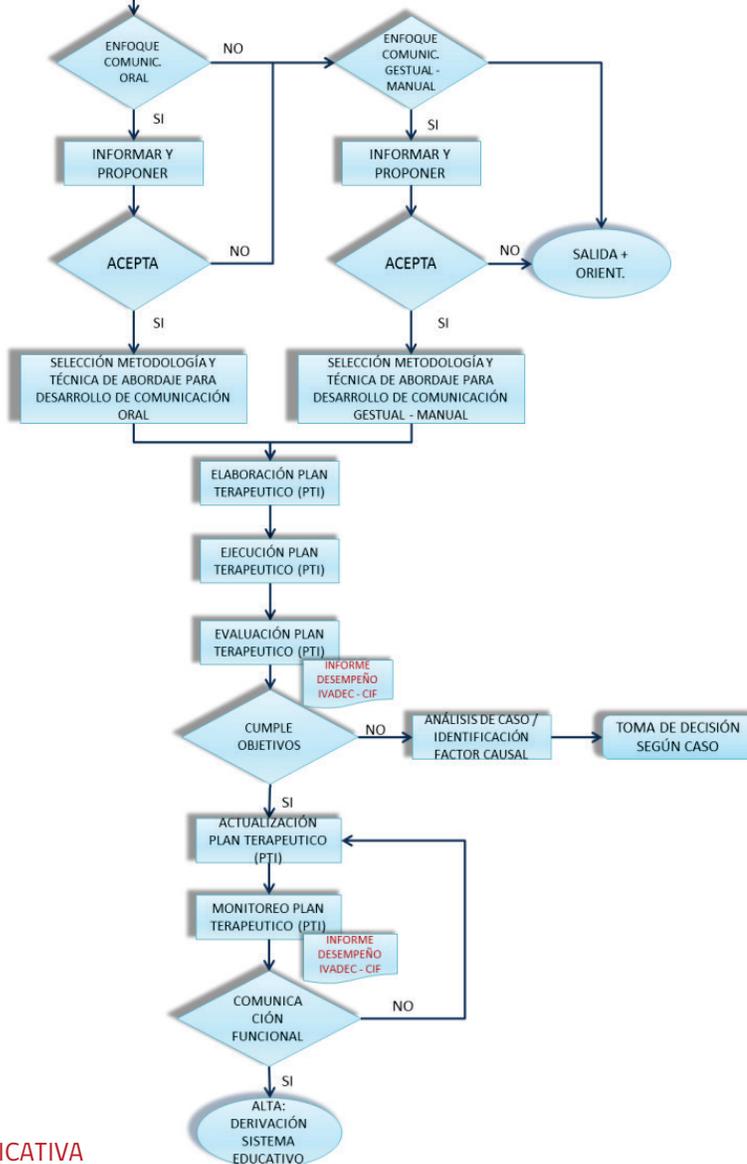
5.1. Grupo de trabajo .....	34
5.2. Declaración de conflictos de interés.....	38
5.3. Revisión sistemática de la literatura.....	38
5.4. Formulación de las recomendaciones.....	39
5.5. Validación de la guía.....	39
5.6. Vigencia y actualización de la guía .....	39
5.7. Fuente de Financiamiento .....	39
ANEXO 1. Niveles de Evidencia.....	40
ANEXO 2. Consideraciones para la Indicación de Audífonos .....	41
ANEXO 3. Abreviaturas .....	42
BIBLIOGRAFÍA.....	43

FLUJOGRAMA





3. IMPLEMENTACIÓN AUDITIVA



4. HABILITACIÓN AUDITIVO - COMUNICATIVA

## Recomendaciones Clave

Etapa	Recomendaciones clave	Grado
Tamizaje Auditivo	Se recomienda implementar Tamizaje Auditivo Universal (TAU) en el recién nacido para detección temprana de hipoacusia.	A
	Se recomienda utilizar Otoemisiones Acústicas (OEA) y/o Potenciales Auditivos Automatizados (AABR) en el proceso de Tamizaje Auditivo Universal.	A
	Se recomienda 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.	A
	En el Tamizaje Auditivo Universal, se recomienda la implementación de dos momentos de aplicación de prueba de screening, utilizando en el primero OEA y en el segundo AABR.	A
	Se sugiere 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.	B
Confirmación Diagnóstica	Se recomienda completar la etapa de diagnóstico de hipoacusia antes de los 3 meses de vida del niño.	A
	Las pruebas diagnósticas a realizar inicialmente son la Impedanciometría de alta frecuencia y Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral (PEATC) estímulo burst.	A
	Si la Impedanciometría muestra curva A para ambos oídos el niño/a será enviado a PEATC y, con aquel resultado, a evaluación por otorrinolaringólogo. En caso de curva B o C, irá directamente a evaluación médica de ORL.	C
	Si mediante PEATC se detectan umbrales en 40dB o menos en ambos oídos se descarta hipoacusia y se sugiere que el niño/a salga del programa de detección y diagnóstico oportuno con la información correspondiente.	C
	Si mediante PEATC se detectan umbrales sobre los 40dB en uno o ambos oídos, se confirma la hipoacusia y se cita para nuevo PEATC en 3 meses a fin de confirmar y afinar umbrales.	C

Implementación auditiva / Intervención inicial	Tanto la implementación auditiva como la intervención terapéutica se recomienda iniciarlas antes de los 6 meses de edad corregida.	A
	Para la selección e indicación de audioprótesis, se sugiere realizar una exploración específica que conste de Audiometría conductual, evaluación otorrinolaringológica, evaluación fonoaudiológica (comunicativa) y estudios complementarios.	C
	Se sugiere que las patologías de oído externo y medio, factibles de ser tratadas, se resuelvan previo a la adaptación de audioprótesis.	C
	Se recomienda la adaptación audioprótesis para vía ósea en los niños/as con agenesia de conducto auditivo externo.	A
	Se recomienda la adaptación de audífonos en niños/as con hipoacusia leve, moderada y un grupo de aquellos con hipoacusia severa	A
	Se sugiere que la adaptación de audífonos en niños/as considere: adaptación bilateral, audífonos retroauriculares, digitales, al menos 6 canales, livianos, opciones para acceso a dispositivos de ayuda, características de seguridad y ganancia adecuada.	C
	Se recomienda el Implante Coclear en todos los niños/as con hipoacusia severa o profunda que no se benefician del uso de audífonos.	A
	Se sugiere realizar sesiones de habituación que incluyan información a los padres sobre el cuidado y manejo de los audífonos.	C
	Se recomienda confirmar la utilidad de los audífonos mediante audiometría de campo libre.	B
Habilitación auditivo - comunicativa	Se sugiere enfocar la intervención terapéutica, inicialmente, en recepción de lenguaje por vía auditiva y emisión verbal.	C
	Se sugiere consensuar los objetivos y curso de la terapia con los padres o cuidadores	C
	La metodología de intervención terapéutica puede modificarse en función de la evolución del niño	C

## 1. INTRODUCCIÓN

La audición nos conecta con el medio desde antes del nacimiento, constituyéndose desde entonces como la vía 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 ésta se presenta desde el nacimiento o previo al periodo de desarrollo del lenguaje oral. 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 rehabilitación de calidad y con enfoque biopsicosocial, la constitución de redes sociales como parte del proceso de rehabilitación, 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 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. Descripción y epidemiología del problema de salud

#### El concepto de Discapacidad

Es frecuente que la discapacidad se determine considerando sólo 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 de la Organización Mundial de la Salud (OMS), 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) (37).

La OMS 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 ésto que los datos varíen de un lugar a otro.

El primer Informe Mundial sobre la Discapacidad del año 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. (1)

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. (1)

En Chile, de acuerdo al Estudio Nacional de Discapacidad (2004) el 12,9% de la población presenta discapacidad. Ésto equivale a 2.068.072 personas, en otras palabras 1 de cada 8 chilenos vive con algún grado de discapacidad. De este total, el origen auditivo alcanza la sexta prevalencia 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%) (38).

### **Clasificación de la 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 (39) *Nivel de Evidencia IV*.

- **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.
  
- **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 las 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 la molestia o algia auditiva se puede observar a partir de los 100dB.
  
- **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).

### 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.

- 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%).
- Hipoacusia congénita no genética  
Explica el otro 50% de la hipoacusia congénita. También se le denomina "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).

### 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. En Chile, un estudio que incluyó a más de 10.000 RN tamizados entre los años 2001 y 2007 reportó una tasa de 2,8 por cada 1000 RN (36) *Nivel de evidencia III*. Si consideramos todos los tipos de hipoacusia congénita uni o bilateral, las cifras pueden llegar a 56 por cada 1000 recién nacidos vivos. (2) *Nivel de evidencia II* (11) *Nivel de evidencia III*.

Asumiendo 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) (12).

- Factores de riesgo de hipoacusia congénita  
La Joint Committee on Infant Hearing (JCIH), ha sido desde 1972 la entidad que ha definido los factores de riesgo para presentar hipoacusia congénita. Desde entonces, éstos 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, 2007 (13) *Nivel de evidencia IV*.

- 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 Oxigenación por Membrana Extracorpórea (ECMO), ventilación asistida, ototóxicos, diuréticos de asa. Independiente del tiempo de estadía en unidad de cuidados intensivos, hiperbilirrubinemia que requiera exsanguíneo 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 Tamizaje Auditivo Universal (TAU), ha mostrado una amplia variación en términos de la frecuencia de aparición de los factores de riesgo descritos. Ésto 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. 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. (14) *Nivel de Evidencia I.*

## **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 (13) *Nivel de evidencia IV*.

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. (17) *Nivel de evidencia II* (19) *Nivel de evidencia II*.

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

### **1.2. Alcance de la guía**

#### **Tipo 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 rehabilitación 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. Neonatología:
  - Tamizaje auditivo universal
- c. Servicio de otorrinolaringología:
  - Diagnóstico
  - Adaptación de audífonos
  - Rehabilitación
- d. Centro implantador
  - Cirugía de audioprótesis implantables

- Programación de audioprótesis implantables
- Controles postquirúrgicos
- Rehabilitación
- e. Atención primaria de salud
  - Rehabilitación 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

### Usuarios a los que está dirigida la 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/as 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.

### 1.3. 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 necesario de implementar a nivel nacional y con participación de los diferentes niveles de atención en salud. Todo en base a la evidencia actualmente disponible y al consenso de expertos nacionales en el tema.

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.

A pesar de que esta Guía de Práctica Clínica responde al problema de Salud AUGE nº 77 denominado "Tratamiento de Hipoacusia Moderada en menores de 2 años", no todas las recomendaciones aquí expuestas son, actualmente, garantizadas económicamente por Ministerio de Salud de Chile a través de las Garantías Explícitas de Salud. De todas formas, ello no les resta relevancia, veracidad ni utilidad dado que 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.

## 2. 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 hipoacusia congénita y la valoración de la discapacidad asociada, basadas en evidencia actualizada.
- c. Contar con recomendaciones respecto a la habilitación oportuna de la discapacidad de origen auditivo congénito, basadas en evidencia actualizada.

### 3. RECOMENDACIONES

#### 3.1. Preguntas clínicas abordadas en la guía

Tamizaje auditivo
<ul style="list-style-type: none"> <li>- ¿Qué tipo de tamizaje es el más indicado para establecer la sospecha de Hipoacusia congénita en la población universal de recién nacidos?</li> <li>- ¿Qué prueba de tamizaje es la más indicada para establecer la sospecha de Hipoacusia congénita en la población universal de recién nacidos?</li> <li>- ¿Cuáles son los plazos, en cuanto a edad cronológica del niño/a, para la ejecución de cada paso del Tamizaje?</li> <li>- ¿Cuáles son los indicadores y metas con los que, según la experiencia internacional, debiera cumplir un buen programa de intervención en hipoacusia congénita que parte con Tamizaje Universal?</li> <li>- ¿Qué profesionales deben participar de un programa de Tamizaje Universal?</li> </ul>
Confirmación diagnóstica
<ul style="list-style-type: none"> <li>- ¿Cuáles son los métodos diagnósticos más sensibles y específicos?</li> <li>- ¿Cuánto es el tiempo de duración recomendado de esta etapa?</li> </ul>
Implementación auditiva / intervención inicial
<ul style="list-style-type: none"> <li>- ¿Cómo se realiza la evaluación para la selección e indicación de audioprótesis?</li> <li>- ¿Cuáles son las ayudas técnicas recomendadas para cada caso?</li> <li>- ¿Qué acciones involucra el proceso de adaptación la audioprótesis?</li> </ul>
Habilitación auditivo - comunicativa
<ul style="list-style-type: none"> <li>- ¿Qué enfoques de intervención existen para el desarrollo comunicativo en niños/as con hipoacusia?</li> <li>- ¿Qué metodologías de intervención se pueden utilizar en cada enfoque?</li> </ul>

#### 3.2 Tamizaje auditivo

##### Síntesis de evidencia

Se describen 3 tipos de tamizaje auditivo (20) *Nivel de evidencia I*

- 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. (15) *Nivel de Evidencia IV*, (21) *Nivel de Evidencia IV*, (27) *Nivel de Evidencia II*.

- 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 (28) *Nivel de Evidencia III*, (30) *Nivel de Evidencia II*. 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) *Nivel de Evidencia III*. 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 (32). 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.

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/a 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 (19) *Nivel de Evidencia II*. 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 (17) *Nivel de Evidencia II*. 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 estos, 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 (33) *Nivel de Evidencia II*.

Sólo el 50% de los recién nacidos con hipoacusia congénita presenta alguno de los factores de riesgo descritos por la Joint Committee on Infant Hearing (entre ellos, prematuridad). El 50% restante se presenta sin elementos clínicos o antecedentes que hagan sospechar de la presencia de hipoacusia congénita y es precisamente este último grupo el que se diagnostica más tardíamente en ausencia de tamizaje auditivo universal (27) *Nivel de Evidencia III*, (29) *Nivel de Evidencia IV*. Por este motivo es que la tendencia a nivel mundial es el uso de tamizaje auditivo universal dejando de lado otras estrategias como el tamizaje oportunista y el tamizaje selectivo (con uno o más factores de riesgo).

Actualmente se dispone de dos pruebas aptas para tamizaje auditivo, ambas con resultados favorables 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 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 (40) *Nivel de Evidencia III* (41) *Nivel de Evidencia IV* (42) *Nivel de Evidencia IV*. Esto se debe al menor costo del equipo y a que, técnicamente, la obtención del registro de Emisiones Otoacústicas es más sencilla que la de los Potenciales Automatizados de Tronco. Así el examen de tamizaje con OEA sería más simple de realizar e interpretar por el personal de salud sin conocimientos específicos de audiolgía. 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 (6) *Nivel de Evidencia III*.

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

Los plazos recomendados para la ejecución de las acciones más relevantes del tamizaje son:

- Primera EOA: 48 - 72 horas de vida. Idealmente previo al alta tras el nacimiento.
- Segundo AABR: 7 - 10 días de vida (antes del mes de vida)
- Estudio diagnóstico: antes de los 3 meses de vida

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 niños/as participantes en cada una de las etapas. De acuerdo a lo publicado por JCIH (25) *Nivel de Evidencia I*:

- i. Al mes de vida:
  1. Tamizaje: % de niños/as 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 a 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%.
  4. Implante Coclear: para los niños con hipoacusia congénita bilateral que tienen indicación de implante coclear, % de niños implantados antes de los 2 años debe ser mayor al 95%.

- iv. 6 meses:  
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%.

En el caso de los niños con presencia de factores de riesgo de hipoacusia que pasen las EOA, se deberá instruir a las familias/cuidadores 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.

Las acciones que se llevan a cabo desde el diagnóstico en adelante (éste inclusive) son las más críticas de todo el proceso. En este sentido la evidencia indica que las mayores pérdidas de usuarios del programa se producen en la confirmación diagnóstica y en la intervención temprana por lo que ambas requieren de especial cuidado y monitoreo (33)  
*Nivel de Evidencia II.*

Respecto al perfil de la persona que aplique la o las pruebas de tamizaje, la información obtenida de grupos que han implementado TAU en diversos países, indica que más que el título profesional cobra relevancia su experiencia y curva de aprendizaje en el área.

### Recomendaciones

Evidencia	Grado
El Tamizaje Auditivo Universal en el recién nacido permite detectar el 50% de las hipoacusias congénitas (sin factores de riesgo) que no se detectan con Tamizaje Selectivo.	A
El Tamizaje Auditivo Universal (TAU), en el recién nacido permite que el diagnóstico de hipoacusia congénita, se realice entre los 2 y 3 meses de vida (24 a 30 meses con Tamizaje Selectivo).	A
La edad media de implantación colear baja desde los 44 meses hasta los 18 meses cuando la hipoacusia congénita se detecta a través del Tamizaje Auditivo Universal en el recién nacido.	B
El desempeño lingüístico de un niño con hipoacusia mejora significativamente cuando el diagnóstico se realiza antes de los 6 meses de vida.	B
El Tamizaje Auditivo Universal en el recién nacido y la habilitación oportuna mejoran significativamente el desempeño en lectoescritura y habilidades comunicativas de niños con hipoacusia congénita que inician el período escolar.	B
Las pruebas más utilizadas para TAU a nivel mundial son las otoemisiones acústicas y los Potenciales Evocados Auditivos Automatizados. Las pruebas de tamizaje con Otoemisiones (OEA) y Potenciales Auditivos Automatizados (AABR) para detección de hipoacusia congénita han demostrado sensibilidad del 84% y especificidad del 95%.	A

### 3.3 Confirmación diagnóstica

#### Síntesis de Evidencia

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.

En esta etapa se determinará qué niños de aquellos sospechosos durante el tamizaje, realmente presentan hipoacusia congénita, si ésta 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, oído medio, 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 y por lo tanto esta etapa será la que dictará los parámetros para la habilitación auditiva mediante ayudas técnicas. Según las recomendaciones internacionales, los niños/as deben ser diagnosticados antes de los 3 meses de vida (13) *Nivel de Evidencia IV*.

La etapa diagnóstica debe incluir:

- **Impedanciometría**  
Se debe realizar una impedanciometría idealmente de alta frecuencia (1000Hz) que incluya el registro de reflejo estapedial. Este reflejo aparece alrededor del tercer mes de vida. Además 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 de ORL.
- **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. El examen del oído debe incluir

otomicroscopía. Además se realizará un 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 Médico 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, es decir, no requiere colaboración de la persona 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 programa de detección y diagnóstico oportuno con la información correspondiente. En el caso de presentar umbrales sobre los 40dB en uno o ambos oídos se confirma la hipoacusia y se cita para nuevo 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 habilitación fonoaudiológica. Desde el punto de vista técnico lo recomendable es la utilización de PEATC con estímulo burst por sobre el PEATC con estímulo click (35) *Nivel de Evidencia I.*

Solo al término de esta secuencia de acciones se puede determinar la existencia de una hipoacusia.

De confirmarse el diagnóstico, se debe pasar a la siguiente etapa de Implementación Auditiva.

#### Recomendaciones

Evidencia	Grado
Se recomienda completar la etapa de diagnóstico de hipoacusia antes de los 3 meses de vida del niño.	A
Las pruebas diagnósticas a realizar inicialmente son la Impedanciometría de alta frecuencia y Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral (PEATC) estímulo burst.	A
Si la Impedanciometría muestra curva A para ambos oídos el niño/a será enviado a PEATC y, con aquel resultado, a evaluación por otorrinolaringólogo. En caso de curva B o C, irá directamente a evaluación médica de ORL.	C
Si mediante PEATC se detectan umbrales en 40dB o menos en ambos oídos se descarta hipoacusia y se sugiere que el niño/a salga del programa de detección y diagnóstico oportuno con la información correspondiente.	C

Si mediante PEATC se detectan umbrales sobre los 40dB en uno o ambos oídos, se confirma la hipoacusia y se cita para nuevo PEATC en 3 meses a fin de confirmar y afinar umbrales.	C
---	---

### 3.4. Implementación auditiva / intervención inicial

#### Síntesis de Evidencia

El proceso de implementación auditiva consta de 2 pasos:

- Selección / indicación de la audioprótesis o intervención inicial.
- Adaptación de audioprótesis.

#### 3.4.1. Selección / indicación de la audioprótesis o intervención inicial

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 luego implante coclear más audífono en oído no implantado *Nivel de Evidencia IV*.

Así, durante esta etapa del proceso se debe caracterizar tanto en relación a la situación actual como su pronóstico y posible evolución. Ello permitirá determinar la audioprótesis o intervención inicial (por ejemplo, cirugía) más adecuada para cada caso.

Esta exploración específica se compone de las siguientes evaluaciones:

- Audiometría conductual

Si bien el PEATC es la prueba de oro (gold standard) en el grupo de niños menores de 4 años (13) *Nivel de Evidencia IV*, 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 *Nivel de Evidencia IV*.

- 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. Se recomienda el uso de las siguientes herramientas: Escala de Integración Auditiva Significativa (MAIS), Escala de Uso Significativo del Lenguaje (MUSS), Comportamiento relacionado en la comunicación adulto/niño, Escala para la Aparición de Lenguaje Receptivo y Expresivo (REEL) (ver Anexo 2) *Nivel de Evidencia IV.*

- Estudios complementarios para determinación de etiología y trastornos asociados:

La identificación tanto de la etiología de la hipoacusia como de la presencia de trastornos asociados generará mayor claridad sobre el pronóstico y evolución del déficit lo que aportará antecedentes importantes para la toma de decisión respecto de la intervención con audioprótesis y rehabilitación. Según el caso se solicitará la opinión de otros especialistas como Pediatra, Genetista y Neuropediatra. Otros profesionales que podrían ser consultados son Cirujano Plástico y Oftalmólogo Nivel de Evidencia IV.

- Otros estudios:

El estudio de imágenes se programará caso a caso a criterio del Médico Otorrinolaringólogo. El momento de su realización dependerá de la audioprótesis que se indique. Se requerirá de TAC de oídos de cortes finos sin medio de contraste, en la mayoría de los casos. En casos seleccionados se complementará con RNM, en particular en los casos de malformación de oído interno y/o sospecha de agenesia o hipoplasia de nervio coclear.

En ciertos casos se requerirá estudios complementarios los cuales se solicitarán a criterio del mismo profesional. Entre ellos EOA clínicas, potenciales de estado estable, electrococleografía Nivel de Evidencia IV.

- Evaluación Otorrinolaringológica:

El otorrinolaringólogo recopilará toda la información e indicará la audioprótesis más idónea en cada caso así como el momento de cirugía en el caso de las audioprótesis implantables.

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. A los 6 meses de vida, esta etapa ya se debe de haber iniciado. Según el tipo de hipoacusia, la ayuda técnica o intervención inicial recomendadas son las siguientes Nivel de Evidencia IV:

- a) 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"). En concomitancia con la cirugía, una vez drenado el moco y durante la anestesia puede realizarse PEATC para confirmar el nivel auditivo del niño.

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. Deben utilizarse audífonos digitales. La adaptación será bilateral salvo excepciones. Se pueden indicar siempre y cuando exista un conducto auditivo externo que permita su adaptación. En los casos en que no se cuente con conducto, se requerirá de un cintillo con audífono vibrador óseo y eventualmente de audioprótesis implantable como se describe más adelante.
- Cintillo óseo: se indicará en aquellos niños/as que no cuenten con las condiciones anatómicas necesarias para la adaptación de un audífono. Tanto las pruebas audiométricas como los cuestionarios de calidad de vida, demuestran que los resultados de esta audioprótesis, son útiles en edades tempranas y aunque son aceptables en términos de adquisición de lenguaje, su rendimiento es limitado por lo que debiera proponerse un uso transitorio hasta poder acceder a audioprótesis implantables de oído externo.
- Audioprótesis implantables de oído externo: se indicará en aquellos niños/as 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. La edad de implantación sugerida es a los 5 años (dependiendo siempre de los milímetros de espesor de hueso). A la espera de la cirugía de implantación, el niño/a utilizará una banda con el procesador ("soft band") o un cintillo óseo hasta contar con las condiciones necesarias para la cirugía.

b) 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 (véase especificaciones detalladas previamente)
- Implante coclear: será de utilidad en los casos de hipoacusia severa o profunda que no presenten una evolución satisfactoria con audífonos (revisar protocolo específico GPC Implante Coclear1)

c) 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.

### 3.4.2. Adaptación de la audioprótesis

La Adaptación de la audioprótesis tiene como objetivo incorporar el uso funcional de la audioprótesis seleccionada (implantable o no implantable) a la vida cotidiana del niño/a con hipoacusia.

Para ello se debe lograr:

- a. Correcto manejo y cuidado de la audioprótesis.
- b. Adecuada calibración de la audioprótesis
- c. Uso de audioprótesis según objetivos comunicativos definidos y estrategia de intervención seleccionada.

La adaptación de la audioprótesis tiene un tiempo de duración que varía según cada caso, sin embargo se estima en 6 semanas para gran parte de ellos. Durante este tiempo se deben realizar sesiones fonoaudiológicas con frecuencia de dos veces por semana para enseñanza de manejo y uso de la audioprótesis en contexto comunicativo (uso funcional) y, a lo menos, tres calibraciones de la misma.

Al terminar este período se debe realizar un nuevo estudio acabado que entregue información confiable para dar inicio a la etapa de Habilitación auditivo - comunicativa.

<sup>1</sup> <http://www.minsal.cl/portal/url/item/bd81c4d96853dd14e040010165014b19.pdf>

## Recomendaciones

Evidencia	Grado
Tanto la implementación auditiva como la intervención terapéutica se recomienda iniciarlas antes de los 6 meses de edad corregida.	A
Para la selección e indicación de audioprótesis, se sugiere realizar una exploración específica que conste de Audiometría conductual, evaluación otorrinolaringológica, evaluación fonoaudiológica (comunicativa) y estudios complementarios.	C
Se sugiere que las patologías de oído externo y medio, factibles de ser tratadas, se resuelvan previo a la adaptación de audioprótesis.	C
Se recomienda la adaptación audioprótesis para vía ósea en los niños/as con agenesia de conducto auditivo externo.	A
Se recomienda la adaptación de audífonos en niños/as con hipoacusia leve, moderada y un grupo de aquellos con hipoacusia severa	A
Se sugiere que la adaptación de audífonos en niños/as considere: adaptación bilateral, audífonos retroauriculares, digitales, al menos 6 canales, livianos, opciones para acceso a dispositivos de ayuda, características de seguridad y ganancia adecuada.	C
Se recomienda el Implante Coclear en todos los niños/as con hipoacusia severa o profunda que no se benefician del uso de audífonos.	A
Se sugiere realizar sesiones de habituación que incluyan información a los padres sobre el cuidado y manejo de los audífonos.	C
Se recomienda confirmar la utilidad de los audífonos mediante audiometría de campo libre.	B

### 3.5. Habilitación auditivo – comunicativa

#### Síntesis de Evidencia

La terapia es un factor muy relevante en el proceso de habilitación auditiva ya que mejora el pronóstico en cuanto al desarrollo de un sistema comunicativo y de habilidades cognitivas, esenciales para el próximo desempeño comunicativo. 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. Múltiples estudios demuestran que los 6 meses de vida representan un periodo especialmente sensible para el desarrollo del lenguaje, y por tanto, esta edad se convierte en una ventana de oportunidad para iniciar la intervención de lenguaje (34) *Nivel de Evidencia I*.

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 *Nivel de Evidencia IV*.

Actualmente se reconocen dos grandes enfoques para la habilitación y/o rehabilitación de personas con hipoacusia los cuales se pueden nominar como a) Enfoque promotor de la comunicación Oral y b) Enfoque promotor de la comunicación gestual - manual a cada uno de los cuales corresponden diferentes metodologías y técnicas de intervención *Nivel de Evidencia IV*.

El profesional a cargo de la terapia tiene el deber de informar respecto de ambos enfoques y de las posibilidades del niño o niña, y son los padres quienes finalmente decidirán sobre el enfoque a desarrollar *Nivel de Evidencia IV*.

Definido el enfoque a desarrollar, el profesional aplicará la metodología y técnicas terapéuticas específicas según cada caso para lo cual deberá diseñar, ejecutar y evaluar un plan personalizado de intervención *Nivel de Evidencia IV*.

Cabe mencionar que para realizar el monitoreo del plan terapéutico se debe utilizar IVADEC - CIF además de todos los instrumentos específicos recomendados previamente. Ello, con una frecuencia no menor a 6 meses *Nivel de Evidencia IV*.

Según los resultados de las reevaluaciones (monitoreo) y a los posibles cambios en su nivel auditivo se podrá ir ajustando el proceso de intervención *Nivel de Evidencia IV*.

La participación social es el principal propósito de la detección e intervención precoz de la hipoacusia congénita. Al final de este proceso se espera que los niños con discapacidad de origen auditiva sean capaces de integrarse al sistema educativo, idealmente regular y en un futuro cumplir con sus metas vocacionales, así como también acceder a puestos de trabajo que les permitan contar con independencia económica *Nivel de Evidencia IV*.

#### Recomendaciones

Evidencia	Grado
Se sugiere enfocar la intervención terapéutica, inicialmente, en recepción de lenguaje por vía auditiva y emisión verbal.	C
Se sugiere consensuar los objetivos y curso de la terapia con los padres o cuidadores	C
La metodología de intervención terapéutica puede modificarse en función de la evolución del niño	C

## 4. IMPLEMENTACIÓN DE LA GUÍA

### 4.1. Situación de la atención del problema de salud en Chile y barreras para la implementación de las recomendaciones

Desde el año 2003 el Estado de Chile financia acciones vinculadas con salud auditiva y uso de alta tecnología en esta área mediante el Programa de Implantes Cocleares FONASA/MINSAL, el cual ha permitido el acceso a evaluación especializada, cirugía y dispositivo tecnológico en cantidad creciente año a año (financiamiento implantan para 50 implantes en 2013). Luego, en el 2005, con la entrada en vigencia del primer régimen de las Garantías Explícitas de Salud (GES), se incorpora el financiamiento de las prestaciones relacionadas con Hipoacusia Neurosensorial Bilateral del Prematuro y con Hipoacusia Bilateral en personas de 65 años y más que requieren de uso de audífonos. Sin embargo, se mantiene la brecha de atención en niños no prematuros, adolescentes y adultos que presentan hipoacusia. La garantía GES número 77, para tratamiento de la Hipoacusia Moderada en menores de 2 años, aumenta el acceso a tratamiento a un grupo importante de la población con pérdida auditiva de nuestro país. Las principales barreras para la implementación dicen relación con la necesidad de mejorar la detección que se realiza hoy en día y de acercar la rehabilitación a las personas. Esta guía incluye importantes recomendaciones para estos dos temas y en el momento de la diseminación, sin duda se pondrá gran énfasis en ellos.

### 4.2. Diseminación

El proceso de diseminación del presente documento se realizará principalmente por vía electrónica a través de la página web del Ministerio de Salud de Chile [www.minsal.cl](http://www.minsal.cl).

### 4.3. Evaluación del cumplimiento de la guía

Indicadores de cumplimiento

$\frac{\text{N}^\circ \text{ de RNV que completan proceso de tamizaje auditivo}}{\text{N}^\circ \text{ de RNV}}$	x 100
$\frac{\text{N}^\circ \text{ de niños/as entre 0 y 3 meses de edad terminan etapa diagnóstica luego de ser referidos en tamizaje auditivo}}{\text{N}^\circ \text{ de niños/as que refieren en tamizaje auditivo}}$	x 100
$\frac{\text{N}^\circ \text{ de niños/as entre 5 y 6 meses de edad diagnosticados con hipoacusia bilateral congénita que finalizan etapa de implementación auditiva}}{\text{N}^\circ \text{ de niños/as entre 5 y 6 meses de edad diagnosticados con hipoacusia bilateral congénita}}$	x 100

<u>Nº de niños/as entre 6 y 8 meses de edad diagnosticados con hipoacusia bilateral congénita que inician habilitación auditivo comunicativa</u>	x 100
Nº de niños/as entre 6 y 8 meses de edad diagnosticados con hipoacusia bilateral congénita	
<u>Nº de niños/as diagnosticados con hipoacusia bilateral congénita que completan etapas de implementación y habilitación auditiva que ingresan al sistema educativo regular (con o sin PIE)</u>	x 100
Nº de niños/as diagnosticados con hipoacusia bilateral congénita que completan etapas de implementación y habilitación auditiva	
<u>Nº de niños/as diagnosticados con hipoacusia bilateral congénita que completan etapas de implementación y habilitación auditiva que ingresan a educación especial</u>	x 100
Nº de niños/as diagnosticados con hipoacusia bilateral congénita que completan etapas de implementación y habilitación auditiva	
<u>Nº de niños/as diagnosticados con hipoacusia bilateral congénita que completan etapas de implementación y habilitación auditiva que disminuyen el grado de discapacidad entre la primera evaluación con IVADEC - CIF y la evaluación previa al ingreso a la escuela</u>	x 100
Nº de niños/as diagnosticados con hipoacusia bilateral congénita que completan etapas de implementación y habilitación auditiva	

## 5. DESARROLLO DE LA GUIA

### 5.1. Grupo de trabajo

Los siguientes profesionales aportaron a la elaboración de esta guía. El Ministerio de Salud reconoce que algunas de las recomendaciones o la forma en que han sido presentadas pueden ser objeto de discusión, y que éstas no representan necesariamente la posición de cada uno de los integrantes de la lista. Las nóminas que se presentan a continuación han sido ordenadas alfabéticamente según la letra inicial del primer apellido.

#### Responsable del desarrollo de la GPC

<b>Srta. Javiera Vivanco Escobar</b>	Fonoaudióloga Departamento de Discapacidad y Rehabilitación División de Prevención y Control de Enfermedades Subsecretaría de Salud Pública Ministerio de Salud
--------------------------------------	---

#### Coordinación del desarrollo de la GPC

<b>Dra. Carolina Der Mussa</b>	Médico Otorrinolaringóloga Doctora en Cirugía, Universidad de Navarra Jefa de la Unidad de Audición y Lenguaje del Hospital Luis Calvo Mackenna Presidenta del Consejo Consultivo de Otorrinolaringología de JUNAEB Médico Otorrinolaringólogo de Clínica Alemana de Santiago
--------------------------------	---

#### Expertos Mesa Técnica

<b>Sra. Martha Arrochet Sütterlin</b>	Fonoaudióloga Representante Colegio de Fonoaudiólogos de Chile, Directora de COLFONO Directora Magíster de Audiología, Universidad Andrés Bello (UNAB) Docente Pre y Postgrado Escuela de Fonoaudiología, Universidad Andrés Bello (UNAB) Directora de la Sociedad Chilena de Audición y Rehabilitación, SOCHIAR Miembro de la Comisión de expertos JUNAEB para el programa Implantes Auditivos
---------------------------------------	--

	Encargada Rehabilitación niños con Implante Coclear UNAB-MINSAL, Hospital Barros Luco Trudeau
<b>Srta. Sofía Bravo Torres</b>	Fonoaudióloga Magíster en Audiología, Universidad Andrés Bello Experto en Audiología, Universidad de Salamanca, España Unidad de Otorrino Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna Docente de pregrado de la Escuela de Fonoaudiología, Universidad Andrés Bello Docente de postgrado del Magíster de Audiología, Universidad Andrés Bello
<b>Srta. Loretho Bustamante Muñoz</b>	Fonoaudióloga Magíster (c) Audiología, Universidad Andrés Bello (UNAB) Centro de Rehabilitación Auditiva Infantil CRAI, Hospital Dr. Sótero del Río
<b>Sr. Luis Rodrigo Cárdenas Gajardo</b>	Fonoaudiólogo Servicio de Otorrinolaringología, Complejo Asistencial Barros Luco Trudeau
<b>Sra. Andrea Cárdenas Trabucco</b>	Educadora Diferencial - Especialista en Audición y Lenguaje Formación en Terapia Auditiva Verbal Directora Centro de Audición y Lenguaje COMUNICA Coordinadora de Programa de Integración Escolar de Niños Hipoacúsicos
<b>Sra. Claudia Cornejo</b>	Educadora Diferencial Centro de Atención Integral Inserta
<b>Dr. Luis Dentone</b>	Médico Otorrinolaringólogo Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Dr. Sótero del Río
<b>Sra. Nora Gardilcic Venandy</b>	Fonoaudióloga Magíster Audiología LSLS Cert.AVT® Docente pre y post grado Universidad Andrés Bello. Directora Centro AUDILEN
<b>Srta. Carolina Giesen Espejo</b>	Fonoaudióloga Magister en Audiología, Universidad Andrés Bello (UNAB) Especialista en Audición Fonoaudióloga del Centro de Rehabilitación Auditiva Infantil CRAI, Hospital Dr. Sótero del Río Docente de Magíster Universidad Andrés Bello, Santiago, Chile Fonoaudióloga del "Consejo de Discapacidad de Las Condes" Soporte Clínico de la empresa Audiosalud
<b>Sr. Cristian Godoy Barrera</b>	Fonoaudiólogo Magíster en Audiología Representante de Colegio de Fonoaudiólogos de Chile (Colfonochile) Representante de Sociedad Chilena de Audición y Rehabilitación (Sochiar)

	Audiólogo Hospital de la Florida Docente Audiología, Escuela de Fonoaudiología, Universidad Mayor Docente Magíster en Audiología, Universidad Andrés Bello.
<b>Dr. Marcos Goycoolea</b>	Médico Otorrinolaringólogo Servicio de Otorrinolaringología, Clínica Las Condes
<b>Sra. Ximena Hormazábal Reed</b>	Fonoaudióloga Magister en Neurociencias. Universidad de Chile Académico Unidad de Audiología. Escuela de Fonoaudiología, Universidad de Chile Directora de Escuela de Fonoaudiología, Universidad de Chile
<b>Sra. Francisca Mansilla Jara</b>	Fonoaudióloga Magíster en Audiología Encargada de Rehabilitación Auditiva, Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Barros Luco Trudeau. Docente Clínico Escuela de Fonoaudiología, Universidad San Sebastián Docente Clínico Escuela de Fonoaudiología, Universidad de Chile Docente Universidad Andrés Bello
<b>Sr. Julio Palacio Rodríguez</b>	Tecnólogo Médico con mención en otorrinolaringología Representante Colegio de Tecnólogos Médicos Representante de la Sociedad de Audiología y Otoneurología Experto en Audiología, Universidad de Salamanca Tutor docente asistencial de la Escuela de Tecnología Médica, Universidad de Chile CRS Salvador Allende y Clínica Dávila
<b>Dra. Enrica Pittaluga Pierdiluca</b>	Médico Neonatólogo Directora Centro de Rehabilitación Auditiva Hospital Dr. Sótero del Río Coordinadora del Programa de Screening Auditivo Universal, Hospital Dr. Sotero del Rio
<b>Dra. Maritza Rahal Espejo</b>	Médico Otorrinolaringólogo Jefe de Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Barros Luco Trudeau Profesor de ORL, Universidad de Chile Encargado programa de implantes cocleares FONASA-MINSAL
<b>Sr. Eladio Recabarren Hernández</b>	Terapeuta Ocupacional Diplomado em Salud Pública (Universidad de Boston) y Ges tión Social (Flacso) Docente Universidad Andrés Bello (UNAB) Representante Servicio Nacional de la Discapacidad (SENADIS)
<b>Sra. Cecilia Reyes Acuña</b>	Enfermera Coordinadora de Redes Neonatales y Pediátricas Departamento de Gestión de Procesos Clínicos Asistenciales División de Gestión de Redes Asistenciales Subsecretaría de Redes Asistenciales

	Ministerio de Salud
<b>Dra. Gloria Ribalta Lambertini</b>	Médico Otorrinolaringólogo Representante de Sociedad de Otorrinolaringología, Medicina y Cirugía de Cabeza y Cuello Medico Staff Servicio Otorrinolaringología, Clínica Las Condes Profesor Asociado Universidad de Chile
<b>Dr. Michele Royer Faúndez</b>	Médico Otorrinolaringólogo Jefe Unidad Otorrinolaringología Pediátrica Hospital de Niños Dr. Luis Calvo Mackenna
<b>Dr. Sergio Sanhueza</b>	Médico Otorrinolaringólogo Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Naval Almirante Neff, Viña del Mar Médico Staff Hospital Naval de Viña del Mar. Director del Programa de Implantes Cocleares MINSAL - Hospital Naval de Viña del Mar. Secretario General del Grupo Iberoamericano de Implantes Cocleares GICCA. Miembro Sociedad Chilena de Otorrinolaringología Miembro Sociedad Chilena de Pediatría Miembro Sociedad Iberoamericana de Otorrinolaringología Pediátrica Miembro Titular del Comité Docente de la Sociedad Chilena de Otorrinolaringología, Cirugía y Medicina de Cabeza y Cuello Profesor Adjunto de Otorrinolaringología Universidad de Los Andes Docente de Otorrinolaringología Facultad de Medicina Universidad Andrés Bello (UNAB)
<b>Sra. Pamela Tomicic Güell</b>	Fonoaudióloga Académico Escuela de Fonoaudiología, Universidad de Chile Académico Escuela de Fonoaudiología, Universidad del Desarrollo Fonoaudióloga Servicio de Otorrinolaringología Hospital Clínico Universidad de Chile
<b>Dra. Mariela Torrente Avendaño</b>	Médico Otorrinolaringólogo Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universidad de Chile Servicio de Otorrinolaringología Hospital Padre Hurtado

### Revisores externos

<b>Sra. Gloria García del Solar</b>	Fonoaudióloga Académico Carrera de Fonoaudiología, Facultad de Medicina, Universidad del Desarrollo - Clínica Alemana Fonoaudióloga Unidad de Audiología Centro Comunica
-------------------------------------	--

## 5.2. Declaración de conflictos de interés

Del grupo de expertos que participaron en la confección de esta Guía Clínica, los siguientes podrían tener algún conflicto de interés, según lo declarado:

Flga. Loretho Bustamante Muñoz	Declara haber recibido apoyo económico e invitación de empresa Audiosalud para asistir al Congreso Iberoamericano de Implantes Cocleares.
Flga. Carolina Giesen Espejo	Declara haber recibido apoyo económico e invitación para asistir a congresos y otras actividades científicas en el marco de su quehacer laboral como soporte clínico de la empresa Audiosalud, distribuidor de Medel en Chile.
Dr. Marcos Goycoolea	Su esposa, Master en audiología Universidad de Minnesota posee la representación de la marca de audífonos Unitron en AUDIA. El Dr. Goycoolea declara no haber recibido honorarios por dar conferencias o asistir a Congresos de ninguna índole, excepto cuando he sido invitado por sociedades científicas nacionales e internacionales las cuales pagan pasaje y estadía como norma habitual para los invitados oficiales.
Dra. Gloria Ribalta Lambertini	Actuación personal como Co-investigador en el estudio denominado "Clinical Performance of transcutaneous bone conduction hearing solution (Baha® Attract System)". Sponsor: Cochlear Bone Anchored Solutions AB. Ninguno de los participantes en este estudio recibió pago por el trabajo. Solo se recibió dinero para pago de tecnólogos médicos, exámenes de audiología, enfermera coordinadora y pago directo a CLC por concepto de hospitalización ambulatoria y uso de pabellón en 5 pacientes con implante percutáneo Baha.

A la fecha de la presente publicación (Noviembre, 2013), los siguientes integrantes del grupo de expertos no presentaron declaración de conflicto de intereses:

- Flga. Martha Arrochet Sütterlin

## 5.3. Revisión sistemática de la literatura

Las fuentes de información primaria revisadas fueron Pubmed y Scielo. La fuente de información secundaria revisada fue Cochrane Database of Systematic Reviews.

Los términos utilizados en la búsqueda fueron:

Newborn hearing screening, OAE and newborn screening, AABR and newborn screening, Hearing loss and diagnosis, Hearing loss and therapy, Hearing rehabilitation

Se revisaron también las guías clínicas publicadas por MINSAL alusivas al tema: Hipoacusia Neurosensorial Bilateral del Prematuro (primer régimen AUGE) y Rehabilitación de Personas en Situación de Discapacidad por Hipoacusia Sensorineural Severa a Profunda Bilateral: Implante Coclear.

Adicionalmente, se consultó de manera informal a expertos en el tema para explorar la existencia de artículos científicos relevantes no identificados en la revisión.

#### **5.4. Formulación de las recomendaciones**

Las recomendaciones se formularon mediante revisión de la evidencia actualizada y reuniones para revisión y análisis de esta. Dada la aún limitada evidencia en temas específicos se utilizó el consenso de expertos en grupos temáticos. Cada grupo estuvo conformado por especialistas en el área auditiva.

Se realizaron dos reuniones presenciales generales y ciertas consultas emergentes se resolvieron vía correo electrónico. Se realizaron otras dos reuniones específicas para abordar el tema de “Habilitación auditivo – comunicativa” dada la escasez de evidencia concluyente en ese tema.

Ya seleccionada la evidencia, se le asignó Grado utilizando como referencia la tabla de Grados de Recomendación propuesta por la Secretaría Técnica GES (Anexo 2).

#### **5.5. Validación de la guía**

En desarrollo.

#### **5.6. Vigencia y actualización de la guía**

Desde la implementación de estas orientaciones técnicas, el presente documento tiene una vigencia de 3 años.

Esta guía será sometida a revisión cada vez que surja evidencia científica relevante, y como mínimo, al término del plazo estimado de vigencia.

#### **5.7. Fuente de Financiamiento**

El desarrollo y publicación de la presente Guía han sido financiados íntegramente con fondos estatales.

## ANEXO 1. Niveles de Evidencia

Nivel de evidencia	Descripción
1	Revisiones sistemáticas de ensayos clínicos aleatorizados, revisiones sistemáticas, Metaanálisis, Ensayos aleatorizados, Informes de evaluación de tecnologías sanitarias
2	Estudios de cohorte, estudios de casos y controles, ensayos sin asignación aleatoria
3	Estudios descriptivos, series de casos, reporte de casos.
4	Opinión de expertos

### Grados de Recomendación

Grado	Descripción
A	<b>Altamente recomendada</b> , basada en estudios de buena calidad. En intervenciones, Revisiones sistemáticas de ensayos clínicos aleatorizados ensayos clínicos aleatorizados Revisiones sistemáticas; Informes de evaluación de tecnologías sanitarias; en factores de riesgo o pronóstico, estudios de cohorte con análisis multivariado; en pruebas diagnósticas, estudios con gold estándar, adecuada descripción de la prueba y ciego.
B	<b>Recomendada</b> basada en estudios de calidad moderada. En intervenciones, estudios aleatorizados con limitaciones metodológicas u otras formas de estudio controlado sin asignación aleatoria (ej. Estudios cuasiexperimentales); en factores de riesgo o pronóstico, estudios de cohorte sin análisis multivariado, estudios de casos y controles; en pruebas diagnósticas, estudios con gold estándar pero con limitaciones metodológicas
C	Recomendación basada exclusivamente en opinión de expertos o estudios descriptivos, series de casos, reportes de casos, otros estudios no controlados o con alto potencial de sesgo. En pruebas diagnósticas, estudios sin gold estándar
I	<b>Información insuficiente</b> Los estudios disponibles no permiten establecer la efectividad o el balance de beneficio/daño de la intervención, no hay estudios en el tema, o tampoco existe consenso suficiente para considerar que la intervención se encuentra avalada por la práctica

**Revisión sistemática de la literatura:** Es una revisión exhaustiva de la literatura acerca de una pregunta claramente definida, que se realiza utilizando una metodología sistemática y explícita para identificar, seleccionar y evaluar críticamente las investigaciones relevantes y para recolectar y analizar los datos provenientes de los estudios incluidos en la misma

**Metaanálisis o Revisiones Sistemáticas Cuantitativas:** Cuando mediante el uso de técnicas estadísticas, se combinan cuantitativamente los resultados de los estudios incluidos en la revisión sistemática en un sólo estimador puntual.

- Una revisión sistemática puede no tener un metanálisis.
- Un metanálisis siempre requiere una revisión sistemática.

## ANEXO 2. Consideraciones para la Indicación de Audífonos

Considerando que hablamos de lactantes menores de 1 año se hacen necesarias algunas recomendaciones en relación a los audífonos:

- i. Cómo elegir el audífono: la selección del tipo de audífono estará siempre condicionada por el criterio de máxima versatilidad. La observación de este criterio es tanto más importante cuanto más pequeño sea el niño y cuanto menos “establecidos” estén los umbrales auditivos. En este grupo será más práctico un modelo retroauricular en términos de su manipulación, sin embargo debe ser liviano y pequeño para favorecer la estabilidad de la prótesis en un pabellón auricular pequeño y flexible.
  1. Debe tener la ganancia suficiente para que el niño oiga cómodamente cuando hablamos en voz conversacional “normalmente”. La amplificación debe ser óptima para cada frecuencia y en particular en el área del lenguaje (250 a 4000Hz).
  2. El audífono debe ser capaz de aumentar los diversos sonidos de acuerdo con el perfil de la pérdida de audición que el niño tenga en cada área tonal. Para ello debe contar con al menos 6 canales.
  3. No debe alcanzarse niveles sonoros incómodos o peligrosos. La presión sonora excesiva puede dañar irremediablemente los restos auditivos de un niño. En general toda adaptación de audífonos en niños debe realizarse con un sistema de limitación de salida.
  4. Deberían incluir opciones para acceso a dispositivos de ayuda por ejemplo entrada directa de audio (DAI), controles de opción telecoil (T), micrófono -telecoil (M-T), entrada u opción para la adaptación de sistema FM.
  5. Características de seguridad como cierres del compartimento de las baterías a prueba de niños, coberturas, en su caso, para el control de volumen y test de batería.
- ii. Ajustes y habituación al uso del audífono: una vez seleccionada la audioprótesis esta debe programarse de acuerdo a las características de la pérdida auditiva del niño utilizando el software correspondiente. Es fundamental explicarle a los padres o cuidadores los cuidados de la prótesis, la necesidad de supervisar el uso del audífono por parte del niño el cual gradualmente se irá habituando al uso de éste. Esta fase requerirá de un número acotado de sesiones a definir caso a caso.  
 Cabe mencionar que como método objetivo de verificación de los audífonos se recomienda incorporar la medición de oído real la cual nos informa acerca del comportamiento de los audífonos a distintos niveles de entrada (voz susurrada, voz normal y sonidos de alta intensidad), nos da información de la salida máxima, de los alcances de la calibración y reales prestaciones de los audífonos. Ello con el fin de aprovechar al máximo las prestaciones de los audífonos y de que los usuarios logren acceder a la amplificación deseada.
- iii. Evaluación de respuesta a la adaptación: la medida objetiva de la adaptación será la audiometría a campo libre que permitirá conocer los umbrales auditivos del niño con la audioprótesis. También será relevante la observación realizada por fonoaudiólogo(a) en el momento de reevaluación comunicativa con el fin de compararla con la evaluación inicial en términos conductuales y objetivos.

### ANEXO 3. Abreviaturas

AABR	:	Potenciales Auditivos Automatizados (Auditory Brainstem Response Audiometry)
BILAT.	:	Bilateral
CMV	:	Citomegalovirus
COMUNIC.	:	Comunicación / Comunicativo
dB	:	Decibeles
DG.	:	Diagnóstico
ECMO	:	Oxigenación por Membrana Extracorpórea
EV. FLGICA.	:	Evaluación Fonoaudiológica
EV. ORL	:	Evaluación Médico Otorrinolaringólogo
F.R. HIPOAC	:	Factor/es de riesgo de Hipoacusia
HIPOAC.	:	HIPOACUSIA
Hz	:	Hertz
IMPEDANC.	:	Impedanciometría
INFO.	:	Información adicional
IVADEC - CIF	:	Instrumento de Valoración de Desempeño en Comunidad basado en la Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud
JCIH	:	Joint Committee on Infant Hearing
MAIS	:	Escala de Integración Auditiva Significativa (Meaningful Auditory Integration Scale)
MUSS	:	Escala de Uso Significativo del Lenguaje (Meaningful Use of Speech Scale)
OEA	:	Otoemisiones Acústicas
OMS	:	Organización Mundial de la Salud
OPS	:	Organización Panamericana de la Salud
PEATC	:	Potencial Evocado Auditivo de Tronco Cerebral
PTI	:	Plan de Tratamiento Integral (REM 2014)
REEL	:	Escala para la Aparición de Lenguaje Receptivo y Expresivo ( Receptive and Expressive Emergent Lenguaje)
RNV	:	Recién Nacido Vivo
UNILAT.	:	Unilateral

## BIBLIOGRAFÍA

1. OMS. 2011. World Report on Disability.
2. Controlled trial of universal neonatal screening for early identification of permanent childhood hearing impairment. Wessex Universal Neonatal Hearing Screening Trial Group. *Lancet*. 1998;352:1957-1964
3. Vohr BR, Carty LM, Moore PE, Letourneau K. The Rhode Island Hearing Assessment Program: experience with statewide hearing screening (1993-1996). *J Pediatr*. 1998;133:353-357
4. Mason JA, Herrmann KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics*. 1998;101:221-228
5. Finitzo T, Albright K, O'Neal J. The newborn with hearing loss: detection in the nursery. *Pediatrics*. 1998;102:1452-1460
6. Mehl AL, Thomson V. Newborn hearing screening: the great omission. *Pediatrics*. 1998;101(1). [www.pediatrics.org/cgi/content/full/101/1/e4](http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/101/1/e4)
7. Aidan D, Avan P, Bonfils P. Auditory screening in neonates by means of transient evoked otoacoustic emissions: a report of 2,842 recordings. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1999;108:525-531
8. Barsky-Firkser L, Sun S. Universal newborn hearing screenings: a three-year experience. *Pediatrics*. 1997;99(6).
9. Watkin PM. Outcomes of neonatal screening for hearing loss by otoacoustic emission. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 1996;75:F158-F168
10. Clemens CJ, Davis SA, Bailey AR. The false-positive in universal newborn hearing screening. *Pediatrics*. 2000;106(1).
11. Dalzell L, Orlando M, MacDonald M, et al. The New York State universal newborn hearing screening demonstration project: ages of hearing loss identification, hearing aid fitting, and enrollment in early intervention. *Ear Hear*. 2000;21:118-130
12. Becerra C. Hipotiroidismo congénito y fenilcetonuria en el niño. *Rev Chil Pediatr* 2008; 79 Supl (1): 96-102
13. Joint Committee on Infant Hearing (JCIH), Year 2007 Position Statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs, *Pediatrics* 120 (2007) 898-921.
14. B.O. Olusanya Making targeted screening for infant hearing loss an effective option in less developed countries? *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 75 (2011) 316-321.
15. Serious hearing impairment among children aged 3-10 years—Atlanta, Georgia, 1991-1993. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 1997;46:1073-1076.
16. Healthy People 2000: National Health Promotion and Disease Prevention Objectives. Washington, DC: Public Health Service, US Dept of Health and Human Services; 1990:692.
17. Kennedy CR, McCann DC, Campbell MJ, et al. Language ability after early detection of permanent childhood hearing impairment. *N Engl J Med*. 2006;354(20):2131-2141

18. Moeller MP. Early intervention and language development in children who are deaf and hard of hearing. *Pediatrics*. 2000;106(3): e43
19. Yoshinaga-Itano C, Sedey AL, Coulter DK, Mehl AL. Language of early- and later identified children with hearing loss. *Pediatrics*. 1998;102(5):1161-1171
20. Puig Reixach M<sup>a</sup> Teresa, Municio Antonio, Medà M<sup>a</sup> Carmen Universal neonatal hearing screening versus selective screening as part of the management of childhood deafness *Cochrane Database of Systematic Reviews*, Issue 01, 2009
21. Centers for Disease Control and Prevention. Infants tested for hearing loss: United States, 1999 -2001 [published correction appears in *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*.2003;42(49):1210]. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2003;52(41):981-984
22. Van Naarden K, Decoufle P, Caldwell K. Prevalence and characteristics of children with serious hearing impairment in Metropolitan Atlanta, 1991-1993. *Pediatrics*. 1999;103(3):570 -575
23. National Institutes of Health. Early identification of hearing impairment in infants and younger children. Rockville, Md: National Institutes of Health; 1993.
24. Fonseca S, Forsyth H, Grigor J, et al. Identification of permanent hearing loss in children: are the targets for outcome measures attainable? *Br J Audiol*. 1999; 33:135-143.
25. Davis A, Bamford J, Wilson I, Ramkalawan T, Forshaw M, Wright S. A critical review of the role of neonatal hearing screening in the detection of congenital hearing impairment. *Health Technol Assess*. 1997;1:i-iv, 1-176.
26. Meadow-Orlans KP, Mertens DM, Sass-Lehrer MA, Scott-Olson K. Support services for parents and their children who are deaf or hard of hearing: a nacional survey. *Am Ann Deaf*. 1997;142:278-293.
27. Harrison M, Roush J. Age of suspicion, identification, and intervention for infants and young children with hearing loss: a national study. *Ear Hear*. 1996;17:55-62.
28. Fortnum H, Davis A. Epidemiology of permanente childhood hearing impairment in Trent Region, 1985-1993. *Br J Audiol*. 1997;31:409-446.
29. Wittman-Price RA, Pope KA: Universal newborn hearing screening. *Am J Nurs* 2002, 102:71-77.
30. Kountakis SE, Skoulas I, Phillips D, et al.: Risk factors for hearing loss in neonates: a prospective study. *Am J Otolaringol* 2002, 23:133-137.
31. Harrison M, Roush J, and Wallace J Trends in Age of Identification and Intervention in Infants with Hearing Loss *Ear & Hearing* 2003;24:89-95
32. Elloy M, O`Donoghue GM The impact of universal neonatal hearing screening on the timing of cochlear implantation in children with congenital hearing loss. *Presentación oral ESPO* 2012
33. McCann DC, Worsfold S, Law CM, Mullee M, Petrou S, Stevenson J, Yuen JM, Kennedy CR Reading and communication skills after universal newborn screening for permanent childhood hearing impairment *Arch Dis Child* 2009;94:293-297. doi:10.1136/adc.2008.151217

34. Yoshinaga-Itano, C. 2003. From Screening to Early Identification and Intervention: Discovering Predictors to Successful Outcomes for Children with Significant Hearing Loss. *Journal of Deaf Studies and Deaf Education* 8:1.
35. Gorga M., Johnson TA., Kaminski JK.,Beauchaine KL., Garner CA., Neely ST. Using a combination of click- and toneburst-evoked auditory brainstem response measurements to estimate pure-tone thresholds. *Ear Hear* 2006, 27: 60-74.
36. Nazar G, Goycoolea M, Godoy J, Ried E, Sierra M. Evaluación auditiva neonatal universal: Revisión de 10.000 pacientes estudiados. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello*. 2009;69:93-102.
37. Organización Mundial de la Salud (2001). Clasificación Internacional del Funcionamiento, de la Discapacidad y de la Salud.
38. INE, SENADIS. 2004. Primer Estudio Nacional de la Discapacidad.
39. Paludatti G., Conti G., Di Nardo E. Infant hearing loss: from diagnosis to therapy Official Report of XXI Conference of Italian Society of Pediatric Otorhinolaryngology. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2012 Dec;32(6):347-70.
40. Bhatia P, Mintz S, Hecht BF, Deavenport A, Kuo AA. Early identification of young children with hearing loss in federally qualified health centers *J Dev Behav Pediatr*. 2013 Jan;34(1):15-21.
41. Kemp DT. Otoacoustic emissions, their origin in cochlear function, and use. *Br Med Bull*. 2002;63:223-41.
42. Mom T. Otoacoustic emissions in clinical and surgical practice. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac*. 2007 Jun;124(2):80-9.