

**Antonio Denia Lafuente**  
**Belén Lombardero Pozas**  
Editores

# Detección, diagnóstico y tratamiento precoz de la sordera en la infancia

Actas del Simposio Internacional celebrado  
en la Fundación Ramón Areces



# **Detección, diagnóstico y tratamiento precoz de la sordera en la infancia**

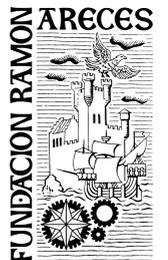
Actas del Simposio Internacional celebrado  
en la Fundación Ramón Areces



**Antonio Denia Lafuente**  
**Belén Lombardero Pozas**  
Editores

# **Detección, diagnóstico y tratamiento precoz de la sordera en la infancia**

Actas del Simposio Internacional celebrado  
en la Fundación Ramón Areces



Reservados todos los derechos,

Ni la totalidad ni parte de este libro pueden reproducirse o transmitirse por ningún procedimiento electrónico o mecánico, incluyendo fotocopia, grabación magnética, o cualquier almacenamiento de información y sistema de recuperación, sin permiso escrito de Editorial Centro de Estudios Ramón Areces, S. A.

© EDITORIAL CENTRO DE ESTUDIOS RAMÓN ARECES, S. A

Tomás Bretón, 21 - 28045 Madrid

Teléfono: 915398659

Fax: 914682952

Correo: [cerasa@cerasa.es](mailto:cerasa@cerasa.es)

Web: [www.cerasa.es](http://www.cerasa.es)

© FUNDACIÓN RAMÓN ARECES

Vitruvio, 5. 28006 Madrid

Web: [www.fundacionareces.es](http://www.fundacionareces.es)

Depósito legal: M. 42.014-2009

Fotocomposición e impresión: Fernández Ciudad, S. L.

Coto de Doñana, 10. 28320 Pinto (Madrid)

Impreso en España / Printed in Spain

## PRESENTACIÓN

La mayor parte de los niños oyen desde el nacimiento y aprenden a hablar imitando las voces familiares y de las personas de su entorno. Pero esto no ocurre con todos los niños. De hecho de 2 a 3 de cada 1.000 niños nacen con pérdidas de audición parciales o totales y otros pierden la audición durante sus primeros años de vida. Para que estos niños tengan la posibilidad de poder desarrollar el lenguaje y el habla de la misma forma y en el mismo tiempo que niños con audición normal, es imprescindible realizar el diagnóstico e iniciar el tratamiento a los 6 meses de edad.

Existen factores de riesgo de padecer sordera tanto hereditarios como adquiridos que permiten detectarla y tratarla precozmente desde los primeros meses de vida previniendo en lo posible sus efectos y repercusiones. Lamentablemente, la mitad de los niños que nacen con pérdida de audición no presentan factores de riesgo asociados que permitan identificarla y tratarla precozmente, por lo que las repercusiones de su diagnóstico tardío sobre el habla y el lenguaje pueden dejar secuelas permanentes que afectan al desarrollo cognitivo y al proceso madurativo del niño.

La importancia del problema de salud que la sordera en la infancia implica ha sido valorada por organismos y sociedades científicas nacionales e internacionales. En 1999 el Pleno del Congreso de los Diputados, mediante una Proposición no de Ley, aprobó la elaboración de un Plan Nacional de Prevención de la Sordera Infantil. Posteriormente el Ministerio de Sanidad aprobó los Programas de Detección Precoz de Hipoacusias en recién nacidos para todas las Comunidades Autónomas, encontrándose actualmente en diferentes fases de implantación. Dichos programas establecen protocolos para identificar y diagnosticar a todos los recién nacidos con sordera e iniciar precozmente el tratamiento más adecuado, lo cual hace muy necesaria la formación de los profesionales implicados en la detección, diagnóstico y tratamiento de la sordera en bebés.

Tras dedicarnos tanto Belén Lombardero como yo, a la detección e intervención precoz de la hipoacusia en la infancia desde hace más de 20 años, pasando

por la fase de la detección de niños de riesgo con sus limitaciones y llegando a la fase actual de la detección universal con sus implicaciones diagnósticas y terapéuticas, hemos considerado que en la situación actual es del máximo interés realizar una puesta al día multidisciplinaria sobre la detección, diagnóstico y tratamiento de la sordera en bebés y niños pequeños. Este es el motivo por el que propusimos a la Fundación Ramón Areces realizar juntos este Simposio Internacional.

La Fundación Ramón Areces sensibilizada con este problema de salud infantil, ha contribuido con su cooperación y patrocinio a reunir a un grupo de expertos internacionales que han realizado una puesta al día sobre un tema de tan enorme repercusión sobre el desarrollo y el futuro del niño. El Simposio es una oportunidad excelente para que pediatras, otorrinolaringólogos, enfermeras, audioprotesistas, audiólogos, logopedas, etc., podamos afrontar de forma multidisciplinaria el gran reto que supone la detección, diagnóstico y tratamiento realmente precoz de la sordera en la infancia.

Dada la importancia del problema y la gran repercusión e interés que el Simposio ha generado, la Fundación Ramón Areces decidió patrocinar la publicación de sus contenidos. Esta publicación contiene los capítulos correspondientes a las conferencias presentadas en el Simposio Internacional sobre Detección Diagnóstico y Tratamiento Precoz de la Sordera en la Infancia. Muchas personas han contribuido a la realización, al éxito del Simposio y a la publicación de estas Actas. La persona que desarrolló la idea e impulsó el proyecto desde su inicio ha sido Belén Lombardero, dedicada a la audiología y especialmente a la audiología infantil y más concretamente a los bebés y niños pequeños. La realización del Simposio y la publicación de estas Actas ha requerido el apoyo y el patrocinio de la Fundación Ramón Areces, que además ha puesto a nuestra disposición sus medios humanos y materiales incluyendo sus magníficas instalaciones, por lo que le expresamos nuestro profundo agradecimiento. Sin la excepcional colaboración de nuestros ponentes, expertos mundiales en diferentes áreas de la sordera en la infancia, el Simposio no hubiera tenido el éxito que se le atribuye; fue un privilegio tenerlos con nosotros y deseamos manifestarles nuestro más sincero agradecimiento por el gran esfuerzo que han realizado, no sólo por sus excelentes conferencias sino también por los capítulos que contienen estas Actas. Por último y no por ello menos importante, deseamos resaltar y agradecer la inquietud profesional de todos los compañeros y compañeras, pediatras, otorrinolaringólogos, enfermeras, audioprotesistas, audiólogos, logopedas, etc., que asistieron al Simposio, haciendo posible que se consiguiera el objetivo fundamental

del mismo, que fue, como lo es ahora a través de estas Actas, afrontar de forma multidisciplinaria la puesta al día en la detección, diagnóstico y tratamiento precoz de la sordera en la infancia.

**Dr. Antonio Denia Lafuente**



## PONENTES

*Manuela Arranz Leirado*

Sección de Prevención de Minusvalías. Servicio de Prevención de la Enfermedad, Instituto de Salud Pública (ISP) Dirección General de Salud Pública y Alimentación (DGSPA). Consejería de Sanidad. Comunidad de Madrid.

Madrid, España.

*José Ignacio Benito Orejas*

Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Clínico de Valladolid. Valladolid, España.

*Antonio Denia Lafuente*

Director Unidad de Sordera y Vértigo, Sanatorio de Ntra. Sra. del Rosario. Jefe de Sección, Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Universitario Ramón y Cajal.

Madrid, España.

*Lilian Flores Beltrán*

Servicio de Audiología y Foniatría. Hospital General de Méjico. Fundación Venga y Oiga. Fundación Televisa.

México, D.F., México.

*Belén Lombardero Pozas*

Directora de la Sección de Audiología, Unidad de Sordera y Vértigo, Sanatorio de Ntra. Sra. del Rosario.

Madrid, España.

*Jaime Marco Algarra*

Jefe del Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Clínico Universitario. Catedrático de Otorrinolaringología, Universidad de Valencia.

Valencia, España.

*Blake C. Papsin*

Cochlear Americas Chair in Auditory Development. Professor, Department of Otolaryngology, Faculty of Medicine, The University of Toronto. Director of the Cochlear Implant Program & Staff Otolaryngologist, The Department of Otolaryngology. Associate Scientist, the Research Institute, The Hospital for Sick Children.  
Toronto, Canadá.

*Francisco Pérez Olivares*

Profesor de Otología y Director del Fellow de Otología del Centro Médico Docente La Trinidad. Fundador del Programa de Implante Coclear del Hospital de San Juan de Dios y del Centro Médico Docente La Trinidad. Expresidente de la Sociedad Venezolana de Otorrinolaringología.  
Caracas, Venezuela

*Richard C. Seewald*

Distinguished University Professor, National Centre for Audiology. University of Western Ontario.  
London, Ontario, Canadá.

*Linda M. Thibodeau*

Callier Center for Communication Disorders, University of Texas at Dallas.  
Dallas, Texas, EE.UU.

*Germán Trinidad Ramos*

Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitario de Badajoz.  
Badajoz, España.

## ÍNDICE

<b>CAPÍTULO 1. Detección, diagnóstico y tratamiento precoz de la sordera en la infancia: introducción</b> . . . . .	15
Belén Lombardero Pozas, Antonio Denia Lafuente	
<b>CAPÍTULO 2. Detección precoz de la sordera. Técnicas de cribado auditivo neonatal: Otoemisiones Acústicas (OEA)</b> . . . . .	27
Germán Trinidad Ramos	
<b>CAPÍTULO 3. Detección precoz de la sordera. Técnicas de cribado auditivo neonatal: Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral Automatizados (PEATC-A)</b> . . . . .	53
José Ignacio Benito Orejas	
<b>CAPÍTULO 4. Programa de detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos de la Comunidad Autónoma de Madrid</b> . . . . .	67
Manuela Arranz Leirado	
<b>CAPÍTULO 5. Determinación de umbrales auditivos en bebés: pruebas objetivas</b> . . . . .	89
Jaime Marco Algarra, Antonio Morant, M. <sup>a</sup> Ignacia Pitarch	
<b>CAPÍTULO 6. Determinación de umbrales auditivos en bebés: contraste de pruebas y selección de tratamiento</b> . . . . .	109
Francisco Pérez Olivares	
<b>CAPÍTULO 7. Hearing instrument fitting protocol in infants 3 to 18 moths of age</b> . . . . .	115
Richard C. Seewald, Sheila Moodie, Susan Seollie, Marlene Bagatto and Steve Beaulac	

<b>CAPÍTULO 8. Implante coclear en niños pequeños: indicaciones y resultados</b> .....	145
Jaime Marco Algarra, Antonio Morant, Paz Martínez-Beneyto, M. <sup>a</sup> Ignacia Pitarch, Emilia Latorre y Amparo Platero	
<b>CAPÍTULO 9. Simultaneous and short sequential bilateral cochlear implants in infants</b> .....	157
Blake C. Papsin	
<b>CAPÍTULO 10. FM in infants</b> .....	169
Linda M. Thibodeau	
<b>CAPÍTULO 11. Terapia auditiva – verbal precoz</b> .....	181
Lilian Flores Beltrán	
<b>CAPÍTULO 12. Detección, diagnóstico y tratamiento precoz de la sordera en la infancia: conclusiones</b> .....	207
Antonio Denia Lafuente, Belén Lombardero Pozas	

## Capítulo 1

# DETECCIÓN, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO PRECOZ DE LA SORDERA EN LA INFANCIA: INTRODUCCIÓN

Belén Lombardero Pozas, Antonio Denia Lafuente

## INTRODUCCIÓN

En el año 1993 el «National Institutes of Health» en los EE.UU., publicó las Actas o los «Proceedings of the Consensus Development Conference on the Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children» (1). Posteriormente, el Joint Committee on Infant Hearing Screening (JCIHS), publicó su «Position Statement» de 1994 (2). En el año 1999 en España, la Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH), propuso elaborar un Programa para la Detección Precoz, Tratamiento y Prevención de la Hipoacusia Infantil (3, 4). Dichos documentos plantean el objetivo de la detección universal de la hipoacusia infantil, estableciendo que debe estar identificada a los 3 meses de edad y su tratamiento iniciado a los 6 meses de edad.

Las recomendaciones de ambos documentos introdujeron una cadena de compromisos e implicaciones en el campo de la salud auditiva infantil de tal calibre, que aún hoy se encuentran en fase de implantación en los países más avanzados para que sus beneficios puedan llegar a todos los recién nacidos y niños pequeños con hipoacusia. Así, independientemente del hecho de que el cribado auditivo se lleva a cabo en aproximadamente el 95% de los recién nacidos en EE.UU, casi en la mitad de los recién nacidos que no lo pasan no se realiza el seguimiento adecuado, ya sea para confirmar la existencia de la hipoacusia y/o para iniciar el tratamiento (10).

En consecuencia, es necesario desarrollar infraestructuras sanitarias que dispongan de todos los recursos técnicos necesarios para llevar a cabo los objetivos establecidos de forma satisfactoria. Sobre todo, es crítica e imprescindible la formación y puesta al día de profesionales especializados para que el abordaje multidisciplinario a la detección, diagnóstico e inicio del tratamiento de la hipoacusia en la infancia pueda llegar a ser realmente universal y precoz.

## DETECCIÓN PRECOZ DE LA HIPOACUSIA

### Estrategias

La detección precoz de la hipoacusia en recién nacidos tiene por objeto prevenir el deterioro que sobre el desarrollo del lenguaje puede producir la hipoacusia, detectándola, diagnosticándola y tratándola precozmente, existiendo dos estrategias para ello según estén orientadas a:

- 1) Recién nacidos con indicadores de alto riesgo: recién nacidos que presentan alguno de los indicadores de riesgo de hipoacusia establecidos por el «Joint Committee on Infant Hearing» (5-7). En España la CODEPEH desarrolló en 1996 un protocolo para realizar programas de detección o «screening» auditivo en población de riesgo (3, 11).
- 2) Recién nacidos con indicadores de alto riesgo y población general o estrategia de detección universal neonatal. El riesgo de no diagnosticar a tiempo a aproximadamente la mitad de los recién nacidos con hipoacusia respalda la estrategia de detección universal como recomiendan el «Joint Committee on Infant Hearing» (1994) (2, 8-10), el «European Consensus Development on Neonatal Hearing Screening» en 1998 (19), la «American Academy of Pediatrics» en 1999 y la CODEPEH en España en 1999 (3, 20).

### Factores de riesgo

Aunque en la actualidad se recomienda un programa de detección precoz de la hipoacusia infantil que incluye a todos los recién nacidos (despistaje o cribado auditivo neonatal universal), su implantación no está totalmente generalizada, por lo que es conveniente en cualquier caso, tener en cuenta los indicadores de riesgo, que como mínimo exigen una evaluación auditiva en los recién nacidos y niños pequeños que los presenten, siguiendo los protocolos o estrategias establecidos para la detección precoz de la hipoacusia (4). Además, puesto que una audición «normal» en el nacimiento en niños que pasan el screening no excluye el inicio o la adquisición tardía de la hipoacusia, los indicadores de riesgo son de gran ayuda para identificar niños con hipoacusias de instauración tardía que requieren revisiones audiológicas y médicas periódicas. Por último, los factores de riesgo son también útiles para identificar niños que pueden haber pasado el screening neonatal pero presentan formas leves de hipoacusia permanente (12).

En 1969 se crea el «Joint Committee on Infant Hearing» (JCIH) en U.S.A., encargado de sentar los criterios para la detección e intervención precoz de la hipoacusia en recién nacidos y niños pequeños (5). Este comité, formado inicialmente por otorrinolaringólogos, pediatras, enfermeras y especialistas en audición y lenguaje, está constituido en la actualidad por representantes de la «American Academy of Pediatrics», de la «American Academy of Otolaryngology and Head and Neck Surgery», de la «American Speech Language Hearing Association», de la «American Academy of Audiology», del «Council on Education of the Deaf, y del «Directors of Speech and Hearing Programs in State Health and Welfare Agencies». El JCIH establece la primera relación de factores de riesgo de padecer hipoacusia en el año 1972, siendo revisados y/o actualizados posteriormente en 1982, 1990, 1994, 2000 y 2007 (5-10).

Los factores de riesgo de padecer hipoacusia establecidos por el JCIH están relacionados con hipoacusias neurosensoriales y/o conductivas en recién nacidos o neonatos (0-28 días de edad) y en niños pequeños (29 días a 2 años de edad), en los que la instauración de la hipoacusia puede ser tardía en relación al nacimiento, por lo que requieren revisiones audiológicas y médicas periódicas cada 6 meses hasta los 3 años de edad, incluso si han pasado las pruebas de despistaje o cribado auditivo neonatal (9).

El JCIH Position Statement del año 2007 (10), incluye un apéndice («Apendix 2») en el que presenta 11 apartados con factores o indicadores de riesgo asociados a hipoacusias congénitas permanentes, hipoacusias de instauración tardía, o hipoacusias progresivas en la infancia; los indicadores de riesgo marcados con un asterisco están más relacionados con hipoacusias de instauración tardía:

1. Sospecha de los padres o cuidadores de retraso en el desarrollo de la audición, habla, lenguaje y maduración psicomotora\*.
2. Historia familiar de hipoacusia en la infancia permanente\*.
3. Ingreso del neonato en una unidad de cuidados intensivos durante más de 5 días o una de las siguientes causas independientemente del tiempo de estancia: oxigenación con membrana extracorporea («ECMO»), ventilación mecánica\*, exposición a fármacos ototóxicos (gentamicina y tobramicina), diuréticos (furosemida/lasix) e hiperbilirrubinemia que requiere transfusión sanguínea.
4. Infecciones intrauterinas, como citomegalovirus (CMV), herpes\*, rubéola, sífilis y toxoplasmosis.

5. Malformaciones craneofaciales, incluyendo las anomalías morfológicas del pabellón auditivo, del conducto auditivo externo, apéndices auriculares, fístulas auriculares y anomalías del hueso temporal.
6. Rasgos o signos físicos, como un mechón canoso frontal, relacionados con síndromes asociados a una hipoacusia neurosensorial o conductiva permanente.
7. Síndromes asociados a hipoacusia, o hipoacusia de instauración tardía o progresiva, como neurofibromatosis\*, osteopetrosis, síndrome de Usher; otros síndromes frecuentemente identificados incluyen Waardenburg, Alport, Pendred, y Jervell and Lange-Nielson.
8. Enfermedades neuro-degenerativas, como el síndrome de Hunter\* o neuropatías sensitivo-motoras como la ataxia de Friedreich y el síndrome de Charcot-Marie-Tooth.
9. Infecciones postnatales con cultivo positivo asociadas con hipoacusia neurosensorial, incluyendo meningitis bacteriana y vírica confirmadas (especialmente virus de herpes y varicela)\*.
10. Traumatismo craneal, especialmente fracturas de la base del cráneo/hueso temporal que requieren ingreso hospitalario.
11. Quimioterapia\*.

### **Cribado auditivo en niños de riesgo**

La incidencia de hipoacusia en la infancia y sus repercusiones sobre el habla y el lenguaje pueden dejar secuelas permanentes que afectan al desarrollo cognitivo y al proceso madurativo del niño, constituyendo un verdadero problema de salud infantil que ha generado alarma social desde hace años.

La Tabla 1, muestra los resultados de una revisión que realizamos en nuestra consulta en el año 1993 en 200 niños y adolescentes con hipoacusias neurosensoriales de grado severo a profundo, mediante un cuestionario dirigido a los padres en el que entre otras preguntas se les pedía información sobre la edad en que se detectó, la edad en que se realizó el diagnóstico confirmando la hipoacusia y el grado, y cuando empezaron a usar audífonos (13). Es de destacar que la edad de detección estaba relacionada con la sospecha de los padres que en los años 80 se encontraba alrededor del año de edad; llama también la atención el tiempo transcurrido desde la detección hasta el diagnóstico y posteriormente hasta que se

**Tabla 1. Detección, diagnóstico y tratamiento de la hipoacusia en la infancia**

Evolución			
Fecha Nacimiento	Edad Detección	Edad Diagnóstico	Edad Tratamiento
1970-1979	12m	4a	6a
1980-1985	12m	2a 6m	3a 6m
1986-1991	9m	2a	2a 6m
<i>Lombartero, Denia Lafuente, Congreso SEORL, 1993</i>			
1981	10m	1a 9m	2a 3m
<i>Northern, EE.UU, 1981</i>			

adaptaban los audífonos. En un estudio comparativo realizado en EE.UU., la edad de sospecha era similar al principio de los años 80, aunque el diagnóstico y el tratamiento eran mas precoces (14).

En un estudio similar al nuestro realizado a nivel nacional en EE.UU. en el año 1996 (15), 331 padres de niños de edades comprendidas desde la infancia hasta los 5 años de edad cumplimentaron un cuestionario que incluía información de 35 estados. A los padres se les preguntó por la edad aproximada de sospecha, diagnóstico de la hipoacusia, adaptación de audífonos e iniciación de técnicas de intervención precoz, solicitando además información sobre factores de riesgo si se conocían, y causa del retraso. Los resultados mostraron un retraso substancial entre la sospecha de los padres, el diagnóstico audiológico, la adaptación de los audífonos y la iniciación de técnicas de intervención precoz. Sin embargo el patrón del retraso fue diferente entre niños con factores de riesgo y niños sin factores de riesgo como muestra la Tabla 2, en la que se aprecia la media y el rango intercuartil en meses, redondeado al mes más próximo, para la edad de sospecha, diagnóstico, adaptación de audífonos e intervención para niños con y sin factores de riesgo (el rango intercuartil se muestra entre paréntesis).

Si tenemos en cuenta que el periodo natural de la maduración del niño en que se desarrolla el habla y el lenguaje abarca los primeros dos años de vida, es evidente que estos resultados muestran que los profesionales íbamos por detrás de la solución más adecuada del problema de la sordera en la infancia (13-15). Ello ha dado lugar a la necesidad de desarrollar programas de detección precoz de la

Tabla 2.

Hipoacusia	Sospecha	Diagnóstico	Adaptación audífonos	Intervención
<b>Niños sin factores de riesgo</b>				
Leve-moderada (N = 42)	15.0 (14.0)	22.0 (15.0)	28.0 (13.0)	28.0 (11.0)
Severa-profunda (N = 118)	8.0 (10.0)	13.0 (10.0)	16.0 (13.0)	16.0 (14.0)
<b>Niños con factores de riesgo</b>				
Leve-moderada (N = 39)	8.0 (24.0)	12.0 (27.0)	22.0 (28.0)	18.0 (25.0)
Severa-profunda (N = 132)	7.0 (12.0)	12.0 (14.0)	15.0 (13.0)	16.0(15.0)

*Harrison M, Roush J, 1996*

hipoacusia en recién nacidos mediante técnicas de cribado o screening neonatal, cuyo objetivo es su diagnóstico también precoz y que el tratamiento esté ya instaurado en los periodos naturales en los que todos los niños comienzan a desarrollar el habla y el lenguaje escuchando e imitando las voces familiares y de su entorno (1-3).

La existencia de factores de riesgo de padecer hipoacusia dio lugar a que inicialmente se establecieran programas de cribado o screening neonatal en niños que presentaban dichos factores, ya que el riesgo de hipoacusia era más frecuente que en la población en general. La estrategia para la detección de la hipoacusia en niños con factores de riesgo se basa en las recomendaciones del JCIH que desde el año 1972 establece el listado de factores de riesgo con múltiples revisiones y actualizaciones a lo largo de los años (5-10). En España la CODEPEH en 1996 optó en una primera etapa por dicha estrategia para la detección de la hipoacusia en neonatos de alto riesgo, proponiendo un protocolo empleando las otoemisiones acústicas (OEA) y los potenciales evocados de tronco cerebral (PEATC), para iniciar los programas de cribado o screening auditivo neonatal en todo el territorio español. Dicho protocolo incluía una primera fase en la que debían evaluarse todos los niños con factores de riesgo antes del alta

hospitalaria con el objetivo de «pasar» la prueba de las OEA u obtener una respuesta auditiva de tronco cerebral a 30-40 dBHL en ambos oídos; los niños que no superaban dichos requisitos pasaban a una segunda fase en la que a los 3 meses de edad debía obtenerse una respuesta auditiva de tronco cerebral a 30-40 dBHL en ambos oídos; los niños en los que no se obtenía dicha respuesta pasaban a una tercera fase en la que se remitían a un otorrinolaringólogo para ser diagnosticados e iniciar su tratamiento antes del sexto mes de vida (11).

La estrategia de detección precoz de la hipoacusia en niños con factores de riesgo se ha utilizado hasta hace pocos años (16-18) y ha sido muy útil en una primera etapa a lo largo de la cual han evolucionado y se han renovado y actualizado las técnicas de cribado auditivo neonatal, obteniéndose paralelamente información en relación a la incidencia de la hipoacusia en neonatos con y sin factores de riesgo. Así, el cribado auditivo neonatal en niños de riesgo incluía al 6-8% de los recién nacidos, en los que la incidencia de hipoacusia es 40 y 50 veces superior que en la población general; la estrategia era mas económica pero solo identifica al 40-50% de niños con hipoacusia, quedando sin detectar entre el 60-50% como consecuencia de la dificultad de identificar algunos indicadores de riesgo (especialmente los antecedentes familiares) y por la existencia de pérdidas auditivas en niños sin factores de riesgo (3, 8, 17). Dichos datos justifican el desarrollo de estrategias de screening o cribado auditivo en la población general o estrategia de detección auditiva universal neonatal (1-3, 8, 9).

### **Cribado auditivo universal neonatal**

Tras ponerse de manifiesto las considerables limitaciones del cribado auditivo aplicado sólo a niños de riesgo, el «National Institutes of Health» en los EE.UU. en 1993 (1) y el Joint Committee on Infant Hearing Screening (JCIHS) en 1994 (2), establecen un consenso para la detección precoz de la hipoacusia en todos los niños tanto con factores de riesgo como sin ellos o estrategia de detección auditiva universal neonatal, mediante la cual los niños con hipoacusia puedan ser diagnosticados antes del tercer mes de vida estableciendo un protocolo combinado de OEA y PEATC automatizados (PEATC-A). Dicha estrategia debe cumplir los siguientes requisitos para que sea efectivo (20):

1. Estudiar ambos oídos, en al menos el 95% de todos los recién nacidos.
2. Detectar todos los casos (o al menos el 80%) de déficit auditivo bilateral superior a 40 dB HL.

3. Tasa de falsos positivos igual o inferior a 3% y tasa de falsos negativos del 0%.
4. Tasa de remisión para estudio audiológico y confirmación de diagnóstico menor del 4%.
5. Que el diagnóstico definitivo y la intervención se realicen no más tarde de los seis meses de edad.

## IMPLICACIONES DIAGNÓSTICAS Y PROTOCOLO DE INTERVENCIÓN

El objetivo de los programas de screening auditivo universal no termina cuando se realiza la detección de la hipoacusia, sino que esta debe completarse con su diagnóstico y tratamiento realmente precoces. La eficacia de esta estrategia requiere que se realice en las siguientes fases (20):

- 1) Fase de detección inicial.
- 2) Fase de seguimiento.
- 3) Fase de identificación y diagnóstico definitivo.
- 4) Fase de intervención y tratamiento.
- 5) Fase de evaluación de la estrategia.

La CODEPEH propone un protocolo para la detección e intervención precoz de la hipoacusia infantil que consta de tres fases (3, 4):

- 1.ª fase o de Cribado. Consta a su vez de dos fases: primera prueba de cribado auditivo universal neonatal antes del alta hospitalaria, y segunda prueba de cribado para los niños que no superen la primera fase.
- 2.ª fase o de Diagnóstico. Para los niños que no superen el cribado auditivo. Debe realizarse entre los 3 y 6 meses.
- 3.ª fase o de Tratamiento. Debe iniciarse en los niños con problemas de audición antes de los 6 meses.

Se debe involucrar en el seguimiento a los padres proporcionándoles información sobre la correcta evolución y estimulación del lenguaje y se debe implicar a los pediatras en el control de posibles casos de detección tardía que puedan haber escapado al cribado (p.e., hipoacusias leves, hipoacusias de iniciación tardía). Una vez detectada la hipoacusia, su tratamiento, rehabilitación, integración del

niño y su familia, así como la orientación y el apoyo familiar debe llevarlos a cabo un equipo multidisciplinario.

Por último, todo programa de cribado auditivo universal debe incluir el desarrollo y mantenimiento de una base de datos que incluya al menos:

- los casos detectados y su seguimiento, diagnóstico y tratamiento, y
- los casos a los que no se les realiza la detección en el momento del alta.

Además, el programa debe establecer protocolos para la coordinación interdisciplinar con los otros profesionales implicados (logopedas, educadores, asociaciones de padres, etc.), haciéndose cargo de la evolución y calidad del tratamiento (4).

## CONCLUSIONES Y OBJETIVOS

El screening universal es solo la punta del iceberg que nos descubre el gran reto del diagnóstico y tratamiento de la hipoacusia en los periodos evolutivos más adecuados y críticos de la maduración del niño. Ello implica un compromiso en relación al calendario de nuestra intervención para que el desarrollo del niño no resulte comprometido (Tabla 3). Tras detectarse la hipoacusia hay un periodo en el que debe efectuarse el diagnóstico e iniciarse el tratamiento, incluyendo la

**Tabla 3**

Calendario de intervención	Meses
• Cribado	0
• Pruebas objetivas	1-3
Estudios médicos	
Consejo genético	
Adaptación audífonos	
Orientación familiar	
Pautas de estimulación	
• Pruebas conductuales	6-12
Progreso terapia audio-verbal	
Evolución amplificación	
¿Evaluación IC?	
• ¿Progreso terapia audio-verbal?	12-18
¿Candidato a IC?	

orientación familiar y las pautas de estimulación. Posteriormente deben verificarse los resultados obtenidos en el periodo inicial y, si fuera necesario, valorar otras alternativas terapéuticas dependiendo de la evolución del niño. Evidentemente el abordaje debe ser multidisciplinario.

En resumen, el calendario de la estrategia para la detección e intervención precoz de la hipoacusia en la infancia queda resumido en las Tablas 3 y 4, las cuales muestran el guión de los capítulos principales desarrollados en este Simposio Internacional.

**Tabla 4. Detección, diagnóstico y tratamiento**

Evolución
Detección – 1 mes
Diagnóstico – 3 meses
Tratamiento – 6 meses

## BIBLIOGRAFÍA

1. National Institutes of Health. Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH Consensus Statement. 1993; 11(19): 1-24.
2. Joint Committee on Infant Hearing. 1994 Position Statement. *Audiology Today* 1994; 6(6): 6-9.
3. Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH): propuesta para la detección e intervención precoz de la hipoacusia infantil. *An Esp Pediatr* 1999; 51: 336-344.
4. Control de calidad de un programa de detección, diagnóstico e intervención precoz de la hipoacusia en recién nacidos. Documento oficial de la Comisión para la Detección de la Hipoacusia en Recién Nacidos (CODEPEH). *Acta Otorrinolaringol Esp* 2004; 55:103-106.
5. Joint Committee on Infant Hearing. Position Statement. ASHA Washington, DC. American Speech-Language Association, 1972.

6. Joint Committee on Infant Hearing. Position Statement. *Asha*, 1982; 24, 1017-1018.
7. American Academy of Pediatrics. Position statement 1982-Joint Committee on Infant Hearing. *Pediatrics* 1982; 70: 496-497.
8. Joint Committee on Infant Hearing. 1994 Position Statement. *Asha*, 1994; 36, 38-41.
9. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2000 Position Statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*, 2000; 106, 806-810.
10. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 Position Statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics*, 2007; 120, 898-921.
11. Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH). Protocolo para la detección precoz de la hipoacusia con indicadores de riesgo. 1996.
12. Johnson JL, White KR, Widen JE, Gravel JS, James M, Kennalley T y cols. A multicenter evaluation of how many infants with permanent hearing loss pass a two-stage otoacoustic emissions/automated auditory brainstem response newborn screening protocol. *Pediatrics*. 2005; 116: 663-672.
13. Lombardero B (Ponente), Lafuente L, Denia A: «Diagnóstico y amplificación electroacústica precoz en niños. Evaluación, diagnóstico y resultados». XV Congreso Nacional de la S. E. de Otorrinolaringología y Patología Cervicofacial, Cadiz, España, 1993.
14. Northern JL, Downs MP. La audición en los niños. Salvat Editores, Barcelona, 1981. Versión española de la segunda edición de *Hearing in Children* publicada por Williams y Wilkins Co, Baltimore, USA.
15. Harrison M, Roush J. Age suspicion, identification and intervention for infants and young children with hearing loss: a nacional study. *Ear and Hearing*, 1996; 17: 55-62.
16. Rivera T, Cobeta I. Screening auditivo en niños con factores de riesgo de hipoacusia en el área 3 de Madrid. *Acta Otorrinolaringol Esp*, 2001; 52: 447-52.
17. Torrico P, Trinidad G, Cáceres MC, Lozano S, López-Ríos J. Detección precoz de hipoacusias en recién nacidos mediante otoemisiones acústicas con Echocheck. *An Esp Pediatr*, 2001; 54: 283-9.
18. Word S, Farnsworth A, Davis A. The identification and referral of babies with a family history of congenital hearing loss for hearing screening. *J Audiol Med*. 1995; 4: 25-33.

19. Statement European Consensus Development Conference on Neonatal Hearing Screening. Milan, 1998.
20. American Academy of Pediatrics. Task force on newborn and infant hearing. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. *Pediatrics*, 1999; 103: 527-530.

## Capítulo 2

# DETECCIÓN DE LA SORDERA. TÉCNICAS DE CRIBADO AUDITIVO NEONATAL: OTOEMISIONES ACÚSTICAS (OEA)

Germán Trinidad Ramos

### INTRODUCCIÓN

Agradezco a la Fundación Ramón Areces la invitación para participar en este Simposio Internacional de DETECCIÓN, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO PRECOZ DE LA SORDERA EN LA INFANCIA y, muy particularmente, a los doctores Belén Lombardero Pozas y Antonio Denia Lafuente por permitir, como coordinadores, mi participación en él y poder compartir estos minutos con todos ustedes.

En la figura 1 se representa una situación que afortunadamente no volverá a repetirse en nuestra Comunidad. En el periodo comprendido entre 1995, un solo hospital con cribado auditivo universal, y 1999 en el que todos los hospitales de Extremadura tenían programa de cribado, fueron diagnosticados 17 niños con sorderas severas a profundas, nueve de ellos nacidos en nuestro hospital y por ello sometidos a cribado auditivo. Estos niños, independientemente de sus antece-

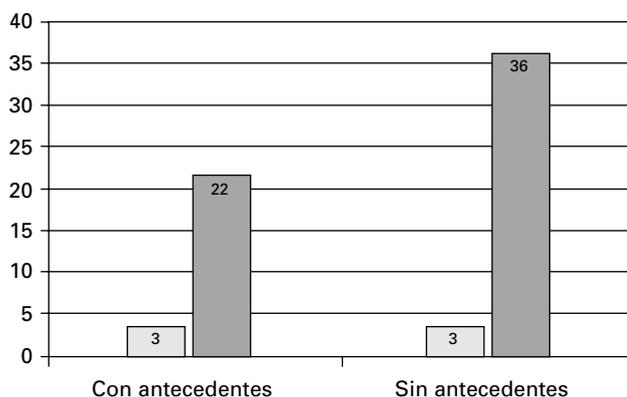


Figura 1. Comparativa de edad media de diagnóstico en hospitales con y sin cribado.



Figura 2. Davis Kemp, descubridor de las Otoemisiones.

dentes fueron diagnosticados con **tres meses** de edad siguiendo el protocolo establecido para niños que no pasan el cribado. Los ocho restantes procedentes de otros hospitales sin cribado, la mitad de ellos fueron diagnosticados a los **veintidós meses** de media, mientras que los cuatro restantes, todos ellos sin antecedentes de riesgo de hipoacusia, lo fueron a los **treinta y seis meses**. Nuestra experiencia, por tanto, es coincidente con todas las referencias que la bibliografía nacional e internacional tiene sobre este tema (1-8).

En la actualidad y gracias a descubrimientos como el realizado por Davis Kemp (9) (Fig. 2) disponemos de técnicas objetivas que permiten seleccionar niños que puedan padecer hipoacusia, de una manera sencilla y eficaz como trataré de demostrar a lo largo de esta exposición.

## MICROMECAÍNICA CELULAR

Cuando la onda viajera provocada por un sonido induce el movimiento de la membrana basilar, se va a producir una flexión de los cilios de las células ciliadas externas en contacto con la membrana tectoria. Ello ocasiona la entrada de potasio ( $K^+$ ) en el cuerpo celular de esta célula ciliada externa y la apertura de los canales del calcio ( $Ca^+$ ) con entrada de estos iones (Fig. 3).

El intercambio iónico va a ocasionar la despolarización de la célula ciliada externa y, exclusivo de ella, la contracción del cuerpo celular. Durante este proceso se va a ocasionar un producto secundario que puede ser recogido, en forma de sonido, en el Conducto Auditivo Externo (Fig. 4).

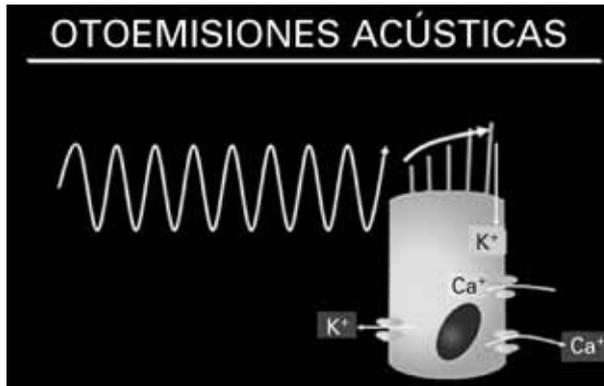


Figura 3. Intercambio iónico provocado por el movimiento ciliar consecuencia de un sonido externo.



Figura 4. Contracción del cuerpo celular y producción de la otoemisión.

Por un mecanismo no muy bien conocido, el sonido adecuadamente modulado y filtrado por las células ciliadas externas llega a las internas que por un intercambio iónico similar al descrito, van a producir la liberación de un neurotransmisor que activará las fibras nerviosas que conducirán la sensación sonora hasta los centros auditivos cerebrales.

Así pues, las células ciliadas externas desempeñan un importante papel actuando de filtro para afinar la sensación sonora facilitando la localización frecuencial de los estímulos en toda la vía auditiva, ya que solo se activarán con sonidos umbrales aquellas células correspondientes a la frecuencia de estimulación, y modularán los sonidos, amplificando los débiles y disminuyendo los intensos,

para que lleguen correctamente a la célula ciliada interna correspondiente, encargada de realizar la transducción, es decir, el cambio de presión sonora a estímulo nervioso.

Por tanto las células ciliadas son:

1. Sistema de afinación frecuencial.
2. Sistema de retroalimentación.
3. Sistema de filtro y protección de las células ciliadas internas.
4. Sistema de exploración auditiva gracias a las otoemisiones.

## OTOEMISIONES ACÚSTICAS

### Características

Las otoemisiones son estables, es decir, permanecen en el tiempo de tal forma que cada oído tiene otoemisiones propias como se tiene una huella dactilar propia y si no existen noxas que las alteren permanecerán constantes en todas las exploraciones que se realicen. Reproducen el estímulo en todo su rango, de tal forma que puede estimularse toda la cóclea por medio de un click (*sonido que porta muchas frecuencias*), obteniendo una respuesta de toda la cóclea. Estas respuestas tienen distintas latencias (*tiempo de respuesta desde la estimulación*), siendo las frecuencias agudas las primeras que aparecen en la ventana de exploración y las graves las últimas al estar su origen a mayor distancia de la ventana oval. (Fig. 5).

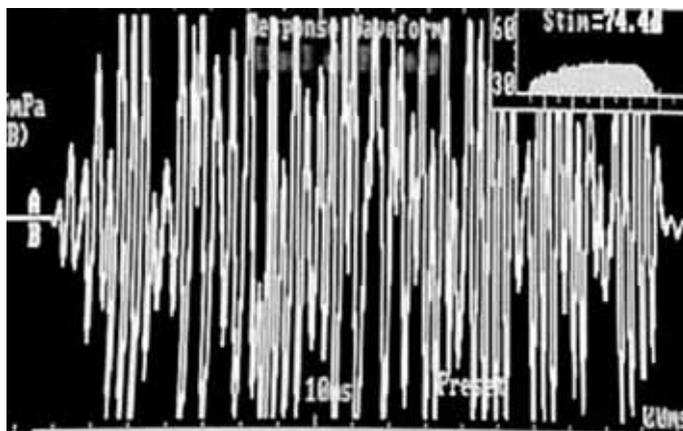


Figura 5. Otoemisiones evocadas transitorias en la ventana de 20 ms.

Los primeros milisegundos corresponden a frecuencias agudas, las graves aparecen después de los 10 ms, siendo las más bajas las próximas a los 20 ms.

## Tipos

### *Otoemisiones espontáneas*

Son otoemisiones que pueden recogerse en el 50% de los oídos normales. (Fig. 6). Tienen poca aplicación clínica ya que su ausencia no indica patología, pero su presencia indica normal funcionamiento de las células ciliadas externas. En cuanto a su papel en los acúfenos no parece tan importante como en principio se pensó.

*Hay que tener en cuenta, cuando se utilizan aparatos automáticos para la recogida de otoemisiones, que unas espontáneas pueden ser identificadas como ruido y el aparato automático da por dudoso el resultado de las otoemisiones en oídos que son rigurosamente normales. Cuando esto ocurre hay que adaptar la posición de la sonda inclinándola parcialmente hacia el conducto a fin de disminuir la recogida de la respuesta que viene «contaminada» con la otoemisión espontánea.*

### *Otoemisión evocada transitoria*

Cuando estimulamos la cóclea con un estímulo transitorio, el 100% de los oídos con normal funcionamiento de las células ciliadas externas van a responder

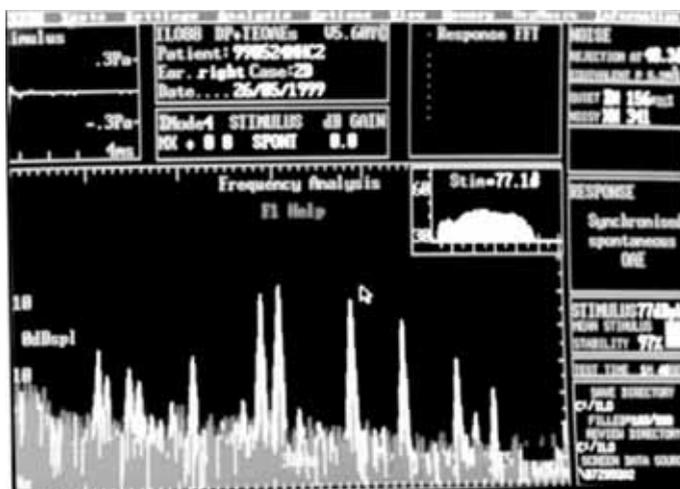


Figura 6. Otoemisiones espontáneas.



Figura 7. Otoemisión evocada transitoria por click.

con una otoemisión que reflejará el perfil del estímulo desencadenante, apareciendo en la ventana de exploración con las latencias correspondientes a cada frecuencia. Pueden utilizarse tonos puros, con respuesta correspondiente a dichos tonos o bien tonos complejos con click que estimulan toda la cóclea y cuya respuesta puede verse en la figura 7. Son las otoemisiones más frecuentemente usadas en los programas de cribado auditivo que luego describiremos.

### *Otoemisión evocada por sonido continuo*

Cuando el estímulo es continuo y se utilizan dos frecuencias simultáneas, el oído distorsiona la respuesta en forma de una sola frecuencia intermedia de las dos estimuladoras. El PDgrama es el resultado de un barrido por todo el espectro frecuencial auditivo. Esta exploración permite identificar respuesta a umbrales más bajos que las otoemisiones transitorias que desaparecen con hipoacusias superiores a 30 dB. Algunos programas de cribado utilizan los Productos de Distorsión como prueba.

## UTILIDAD CLÍNICA DE LAS OTOEMISIONES

Debido a su automatización es una exploración objetiva que no necesita la colaboración del explorado para obtener un resultado válido. Ello permite su uso en niños muy pequeños o en personas no colaboradoras en las exploraciones audiológicas subjetivas.

Al ser una prueba muy sensible puede objetivar pequeñas variaciones de la respuesta coclear en tratamientos con ototóxicos o en personas sometidas a ruidos. Así mismo tienen su utilidad en el diagnóstico y pronóstico de la sordera súbita, pudiendo localizar una lesión coclear o retrococlear desde el inicio del proceso.

El diagnóstico de Neuropatía Auditiva demuestra una respuesta normal en las otoemisiones con unos potenciales alterados, por lo que, lo mismo que los programas basados en otoemisiones deben realizar potenciales a aquellos niños que tienen posibilidad de tener una lesión retrococlear, los basados en potenciales necesitan la realización de otoemisiones para confirmar una neuropatía auditiva.

Sin embargo, la utilidad mayor de las otoemisiones es sin duda la primera fase del Cribado Auditivo Neonatal, al ser una prueba objetiva, sencilla, rápida, barata y muy sensible a cualquier alteración de la audición, salvo en el caso de pérdidas auditivas que se originen detrás de las células ciliadas externas.

Podemos resumir que en el Cribado Auditivo Neonatal las otoemisiones:

1. Son una técnica objetiva, rápida y sensible.
2. Con un alto valor predictivo negativo.
3. Garantizan descubrir la mayoría de las hipoacusias neonatales.
4. Su normalidad va seguida, en la mayoría de los casos, de un desarrollo normal del lenguaje oral.
5. Suelen coincidir con el resultado de los potenciales.
6. Aunque ninguna prueba objetiva neonatal garantiza una audición normal a nivel central.

## LIMITACIONES DE LAS OTOEMISIONES

Aplicación muy limitada para el diagnóstico topográfico ya que se alteran con hipoacusias de transmisión y cocleares superiores a 35 dB HL, y permanecen normales en las retrococleares, teniendo una alta sensibilidad pero menor especificidad.

Otras limitaciones:

- Valor predictivo positivo bajo.
- Requiere cierta relajación.

- Variabilidad con la edad.
- No determinan el umbral.
- No discriminan frecuencias.
- Ni los potenciales ni las otomisiones normales garantizan una audición normal a nivel central.

## **VENTAJAS DE LAS OTOEMISIONES**

- El cribado universal por medio de otoemisiones garantiza descubrir la mayoría de las hipoacusias neonatales.
- Una respuesta normal de las otoemisiones conlleva normalmente un desarrollo adecuado del lenguaje oral.
- Los resultados de los Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral coinciden generalmente con el resultado de las otoemisiones.

## **PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ DE HIPOACUSIAS EN LA COMUNIDAD AUTÓNOMA DE EXTREMADURA**

### **Áreas Sanitarias y Programa de Detección Precoz de Hipoacusias**

El Sistema Extremeño de Salud está dividido en 8 Áreas de Salud en cada una de las cuales existe un Hospital Público con maternidad que dispone de una Unidad de Sorderas cuyo responsable es un Otorrinolaringólogo y dispone de uno o varios enfermeros para la realización de la prueba de cribado auditivo, primera de las cuatro fases en que se divide el programa (cribado, diagnóstico, tratamiento y seguimiento).

Existe un Responsable del Programa de Detección Precoz de Sorderas que actualmente es el Otorrinolaringólogo correspondiente al Área de Badajoz. Existe además un Coordinador comunitario de Programas de Cribado Neonatal, también responsable del cribado de Errores Metabólicos, que dispone de un servicio administrativo para los cribados neonatales, usado también por el auditivo. Desde 1999 todas las Áreas de Salud de Extremadura realizan el protocolo de cribado que a continuación describimos.

*Desde el año 1995 viene realizándose en el Área Sanitaria de Badajoz un Programa de Detección precoz de hipoacusias que hasta el año 2005 había estudiado*

30.000 niños. Los resultados de esta muestra van a ser los utilizados en esta exposición.

## PROTOCOLO DE CRIBADO

En cada una de las Unidades de Sordera de los respectivos Hospitales se realizan las Otoemisiones Evocadas Transitorias a todos los niños nacidos en dicho hospital, si es posible antes del alta hospitalaria, y aquellos otros procedentes de hospitales privados que solicitan la prueba, con tres posibles resultados (Fig. 8):

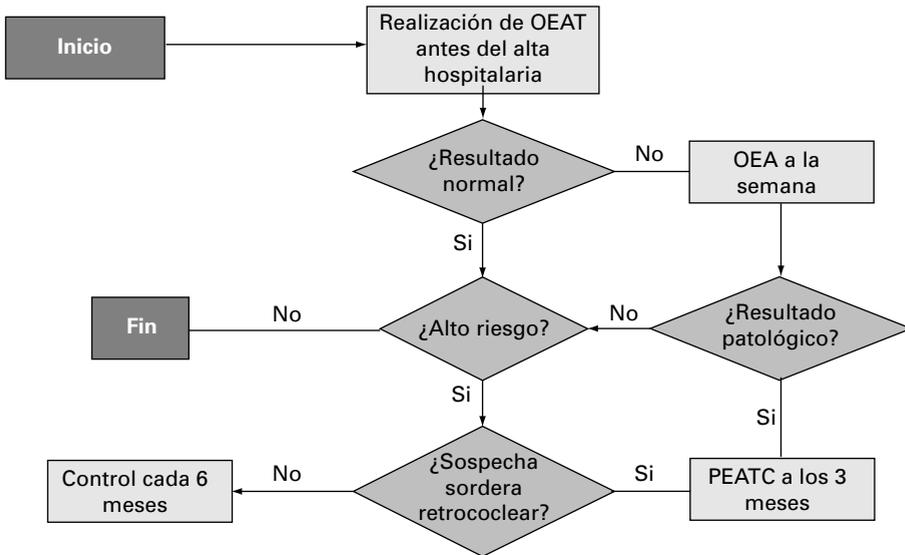


Figura 8. Protocolo de cribado auditivo con otoemisiones.

- **Otoemisiones normales en ambos oídos:** Los niños son considerados normooyentes y salen del protocolo, salvo que tengan antecedentes de riesgo en cuyo caso son vigilados cada 6 meses.
- **Otoemisiones no normales en uno o los dos oídos:** En ese caso las otoemisiones se repiten a la semana de la primera. Si son normales salen del protocolo siguiendo vigilancia sólo si tienen factores de riesgo de hipoacusias.

Si no hay otoemisiones en uno o los dos oídos se someten a potenciales evocados auditivos para confirmar la hipoacusia.

- **Sospecha de lesión retrococlear:** En este caso, independientemente del resultado de las otoemisiones, se realizan potenciales evocados auditivos y permanecen en vigilancia cada seis meses si el resultado de los potenciales es normal. Si es patológico se instaura el tratamiento correspondiente de la posible neuropatía auditiva.

*A los tres meses, el mismo día de realización de los potenciales, se finaliza la fase de cribado si éstos son normales o se inicia la fase de tratamiento si son patológicos.*

En la figura 9 se presenta el formulario de entrada de datos de la fase de cribado que se utiliza en nuestro programa y en el que se incluyen todos los niños estudiados en Extremadura. En dicho formulario aparecen los datos administrativos del niño, los factores de riesgo, si los tiene, y los resultados de la primera y segunda otoemisión, así como de los potenciales a los tres meses. Algunos campos se rellenan automáticamente, como la edad de realización de cada una de las pruebas o la decisión final del cribado. El formulario tiene enlaces a otros formularios donde se recogen los datos de las pruebas diagnósticas, de diagnóstico etiológico y del seguimiento.

Como cualquier programa de Salud Pública debe tener unos controles de calidad que son fácilmente evaluables gracias al propio programa informático, que proporciona los datos referentes a determinados controles que valoran la ca-

The image shows a web application interface for recording hearing screening results. The main form is titled "FICHA DE REGISTRO DE RESULTADOS DEL CRIBADO DE SORDERAS". It is divided into several sections:
 

- Personal Data:** Fields for "Primer apellido", "Segundo apellido", "Nombre", "Sexo", "Fecha nacimiento", "Código", and "ID (NIEVE)".
- Tipo de parto:** Radio buttons for "Normal", "Alto riesgo", "Prematuro", "Cesarea", and "Alto Riesgo no investigado". Fields for "Nº reg. hospital", "Hospital de nacimiento", and "Hospital de Prueba".
- Factores de riesgo:** A grid of checkboxes for "Antecedentes familiares", "Infecciones gestacionales", "Malformaciones craneofaciales", "Bajo peso al nacer", "Hipertensión grave", "Otitis de niños", "Accidente hipóxico-isquémico", "Ventilación mecánica", "Sospecha de hipoacusia", "Meningitis bacteriana", and "Trastornos neurodegenerativos". There is also a field for "Otros factores:".
- Resultados de las Otoemisiones:** Checkboxes for "Rechazo familia" and "Otoemisiones antes del alta hospitalaria". Fields for "Primeras otoemisiones:" and "Segundas otoemisiones:" with dropdown menus for "Oído izquierdo", "Oído derecho", "Fecha de la prueba", and "Edad (días)".
- Resultado de los PEATC 3 meses:** Checkboxes for "PEATC 3 meses:" and "Rechazo familia". Fields for "Fecha de la prueba", "Edad (días)", and "Decisión final del cribado".

 On the right side, there is a vertical menu with buttons: "Agregar nuevo registro", "Buscar registro", "Imprimir registro actual", "Eliminar registro", "Abrir formulario 3 meses", "Abrir Seguimiento", and "Volver al menú". At the bottom left, there is a search bar with "Registros: 1 de 1" and "Sin filtro".

Figura 9. Formulario de la base de datos de registro del cribado auditivo.

lidad del programa de sorderas y que se reflejan en la figura 10, correspondientes al año 2006 en el Hospital Infantil de Badajoz.

Tal como puede apreciarse la derivación a segundas otoemisiones es del 5,88% con el 0% de pérdidas (no todos los años ocurre lo mismo) y un 0,75% de chicos con sospecha de hipoacusia. 26 niños no pasaron las segundas otoemisiones y 4 más podían tener lesión retrococlear que no se confirmó con estudio de potenciales y pruebas conductuales. Los potenciales fueron realizados con una edad media de 84 días. Los datos informatizados permiten el control permanente del programa.

Uno de los problemas de los programas de cribado auditivo basados en las otoemisiones, que necesitan de una fase de rescate cuando las primeras pruebas se realizan en edades muy tempranas, es el de la pérdida de niños que no acuden a la segunda prueba. Si bien en el año 2006 no faltó ninguno, en años anteriores se perdieron 32 niños de un total de 30.209 (0,1%).

### FIABILIDAD DE LA PRUEBA

Durante el año 1995 fueron recogidos los datos que aporta la exploración de otoemisiones que es considerada normal cuando la *reproducibilidad* de la prueba es superior al 70% y la *respuesta* es superior a 3,5 dB en al menos 4 de las 5 fre-

Indicadores 2006		HMI	
Examinados oto1	3468	Edad media oto1	2,77
Examinados propio hospiti	3119	Edad media oto2	14,47
Examinados antes del alta	3002	% antes del alta	96,25
Derivados a oto2	204	% derivados a oto2	5,88
Examinados oto2	204	% derivados a PEATC	0,75
Derivados a PEATC	26	% examinados PEATC	115,38
Examinados PEATC	30	Edad media PEATC	84,33

Registro: 1 de 1 Sin filtro Buscar

Figura 10. Indicadores del programa de cribado.

frecuencias estudiadas (Fig. 11). Cuando se comparan ambos parámetros (reproducibilidad *wabe repro* y respuesta *A&B mean*) se aprecia que existe un alto grado de correlación, a pesar de que son distintos procedimientos de medida, tal como se aprecia en el gráfico de dispersión que se muestra en la figura 12.

Cuando se depura la *respuesta* total restando de la misma el nivel de ruido *A-B diffy* se establece la correlación con la *reproducibilidad*, el gráfico de dispersión se «limpia» apareciendo una concordancia muy difícil de conseguir cuando intervienen factores biológicos que provocan características particulares a cada persona. (Figura 13).

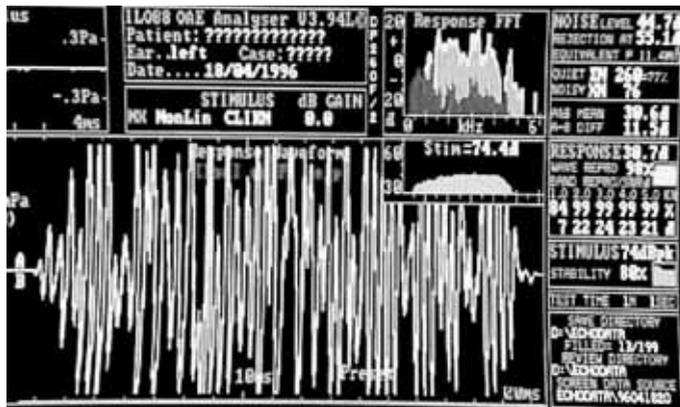


Figura 11. Pantalla del resultado de las otoemisiones.

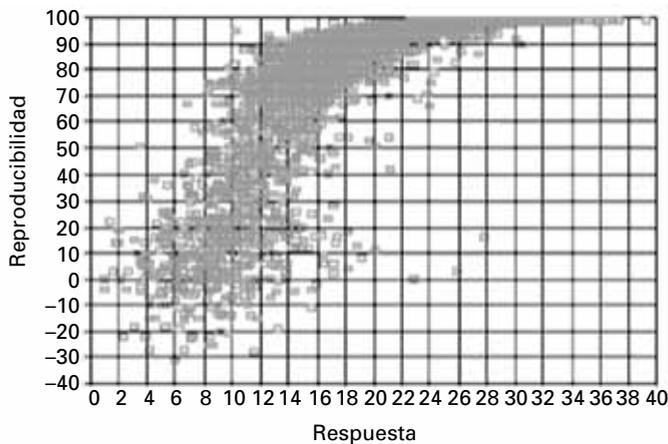


Figura 12. Gráfico de dispersión correspondiente a la reproducibilidad y respuesta de 4552 oídos correspondientes a niños estudiados en 1995.

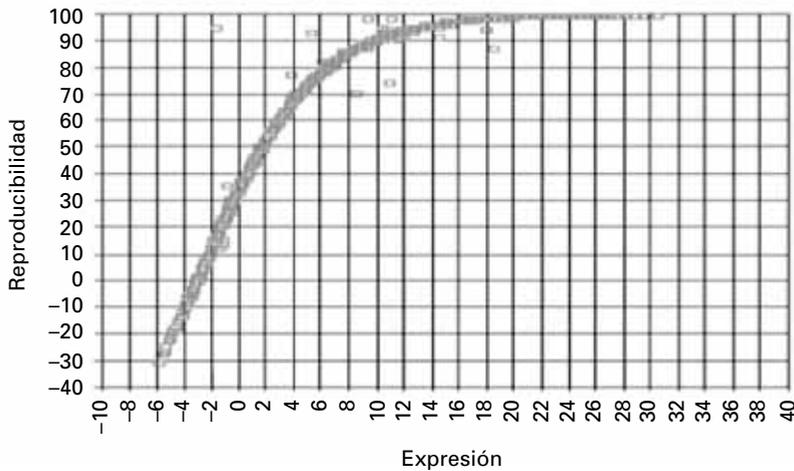


Figura 13. Gráfico de dispersión depurando la respuesta.

## FACTORES QUE INFLUYEN EN EL RESULTADO DE LAS OTOEMISIONES

En los programas de cribado auditivo hay que utilizar una fase de rescate para evitar una alta derivación a potenciales; es por tanto conveniente saber que existen factores que influyen en el resultado de las otoemisiones y que siempre que sea posible hay que evitar la realización de un programa de cribado sin tenerlos en cuenta. Algunos de ellos no son modificables y por ello los resultados que se obtienen, cuando las otoemisiones no están presentes, pueden ser debidos a una hipoacusia; sin embargo otros están relacionados con factores ajenos a la falta de audición y por ello hay que valorar adecuadamente los mismos a fin de no repetir un número excesivo de niños por una primera fase mal realizada, o derivar a diagnóstico un porcentaje elevado de normooyentes. En los programas basados en las otoemisiones han de tenerse en cuenta estas circunstancias y con ello se evitara repeticiones excesivas (algunas publicaciones hablan de un 15%, con un número elevado de pérdidas) y derivaciones a diagnóstico próximos al 4%. Cifras superiores a un 6% de repeticiones ó 1% de derivaciones a diagnóstico han de ser valoradas pues pueden deberse a malos planteamientos del programa.

### Factores no modificables

**Sexo.** Se puede comprobar en los gráficos 1 y 2, que las mujeres tienen, tanto en primeras como segundas otoemisiones, un porcentaje de normalidad

mayor que los varones en una muestra de 30.000 niños estudiados entre los años 1995 y 2005 en la Unidad de Sorderas del Hospital Infantil de Badajoz. Estas diferencias son estadísticamente significativas. Y no solo es el propio resultado de las otoemisiones, la intensidad de la respuesta es mayor en las chicas que en los chicos.

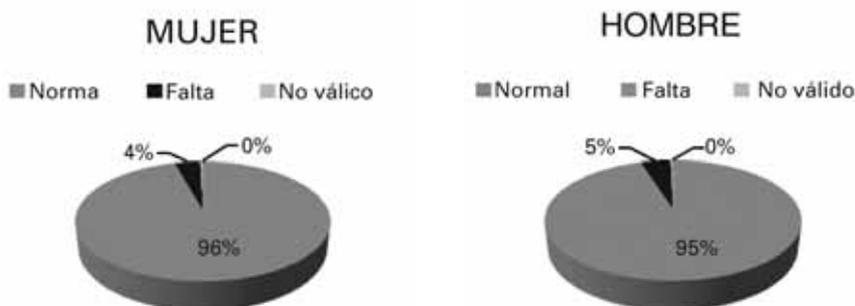


Gráfico 1. Resultado de las primeras otoemisiones diferenciando sexo.

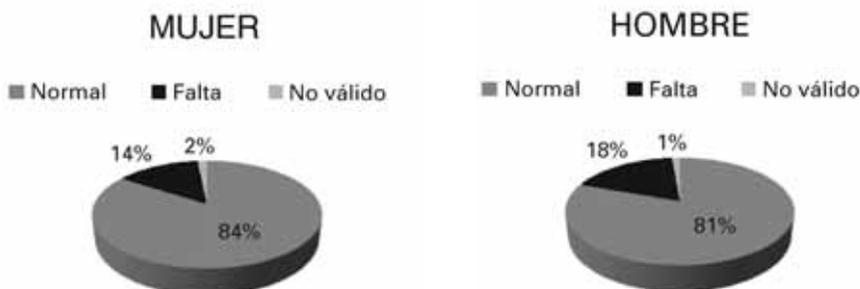


Gráfico 2. Resultado de las repeticiones diferenciando sexo.

*Oído.* Los oídos izquierdos también tienen peor respuesta que los derechos que tienen un resultado normal casi un 1% más que los izquierdos en primeras otoemisiones y un 2% más en las repeticiones (gráficos 3 y 4). Posiblemente esté relacionado con ser diestro, circunstancia mayoritaria de la población. Como en el caso del sexo, las diferencias son estadísticamente significativas en nuestra muestra y también la intensidad de respuesta es mayor en los oídos derechos como ocurre con las respuestas femeninas con respecto a oídos izquierdos y niños.

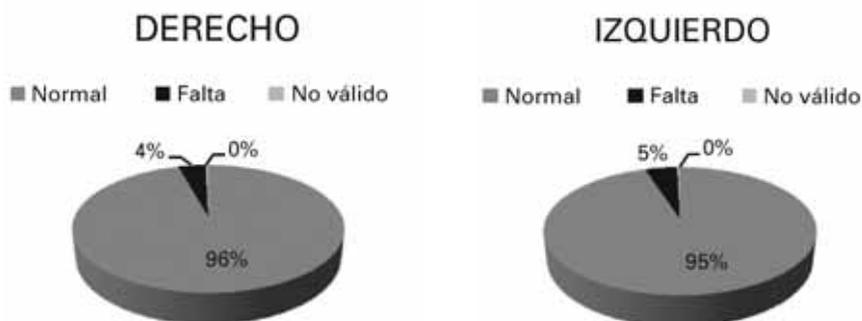


Gráfico 3. Diferencia según sexo y resultado en primeras otoemisiones.

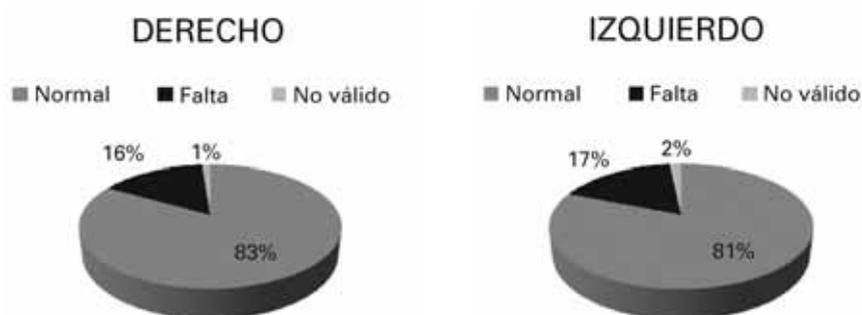


Gráfico 4. Oídos y resultado en repeticiones.

*Antecedentes.* En nuestra serie de 10 años necesitamos estudiar a 30 niños con antecedentes de riesgo para encontrar un niño con hipoacusia y 300 si no tienen antecedentes de riesgo. Es claro que en este caso, no así en los anteriores en los que no está clara cuál es la razón de los resultados, los niños con antecedentes de riesgo tienen 10 veces más hipoacusia que la población general y los resultados de las otoemisiones, encargadas de seleccionar los posibles hipoacúsicos, tengan una diferencia claramente significativa entre la población sin antecedentes con pocos hipoacúsicos y la que si los tiene, donde la frecuencia de la hipoacusia es mucho mayor. Esto es especialmente significativo en las repeticiones donde un 50% de los niños que no pasaron las primeras otoemisiones tampoco pasen las segundas en el grupo de niños con antecedentes. En cambio los niños sin antecedentes se normalizan en las segundas otoemisiones más del 80%.



Gráfico 5. Factores de riesgo y resultado de las primeras otoemisiones.

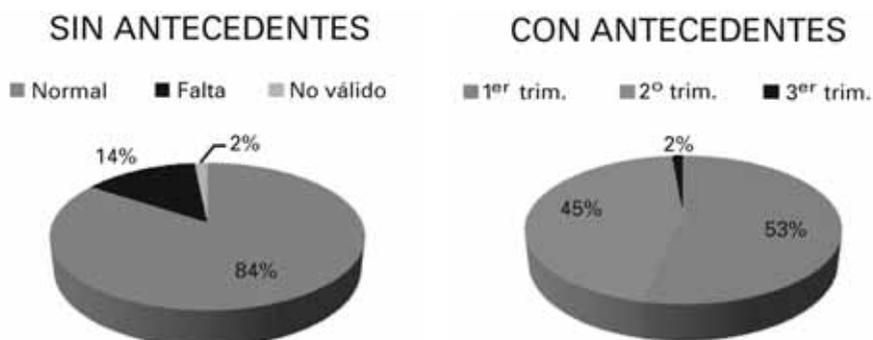


Gráfico 6. Antecedentes y resultado de las segundas otoemisiones.

**Tipo de parto.** Este es un factor que es parcialmente corregible. No podemos evitar el tipo de parto pero si realizar las primeras otoemisiones lo más tarde posible ya que en los primeros días tras el nacimiento pueden estar ausentes mientras que en días posteriores van a normalizarse. Estos niños suelen permanecer en el hospital unos cuatro días y es en el momento de su alta hospitalaria cuando deber ser estudiados para evitar mayor número de repeticiones en niños normooyentes. En niños nacidos de parto por cesárea la normalización de las otoemisiones se produce una 24-48 horas más tarde que en los niños nacidos de parto vaginal.

Estos factores no pueden modificarse pero tanto la edad de realización de la prueba como la experiencia del personal encargado de la realización de la misma pueden permitir que un programa funcione adecuadamente o por el contrario los resultados hagan pensar que la exploración no es suficientemente útil para un cri-

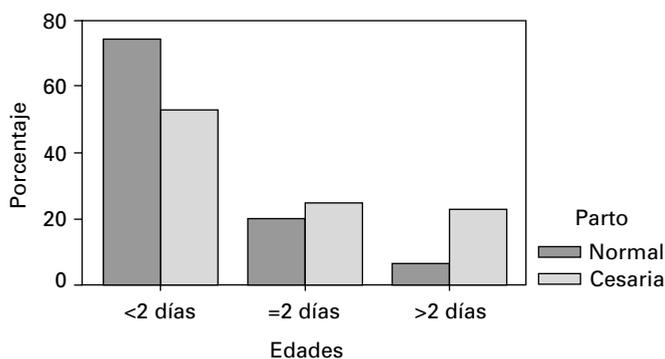


Gráfico 7. Tipo de parto y otoemisiones.

bado auditivo, genere muchas repeticiones, muchas derivaciones a diagnóstico, encareciendo esta fase hasta valores similares a otras técnicas.

### Factores modificables

*Edad.* Tal y como puede comprobarse en la tabla 1 el mejor momento de realización de las otoemisiones está comprendido entre los 3 y 10 días. Esto es posible pero significa que los niños tienen que acudir a la realización de la prueba una vez dados de alta del hospital y ello provoca una menor cobertura. Por ello es conveniente que las primeras otoemisiones se realicen antes del alta hospitalaria aunque ello suponga un mayor número de repeticiones, completamente asumibles en programas bien instaurados.

Tabla 1. Resultados de las otoemisiones según los tramos de edad

	<1 día	1 días	2 días	3 días	4 días	5 días	6 días	7 días	8 días	9 días	>10 días	>1 mes
Normal	88,4	95,9	94,1	95,4	95,9	96,2	96,3	98,4	97,7	97,5	96,8	90,4
No válido	0,1	0,1	0,6	0,5	0,6	0,2	0,3	0,3	0,7	1,2	0,5	1,3
Falta	11,2	4	5,6	4,1	3,4	3,6	3,4	1,3	1,6	1	2,7	8,3

En el gráfico 8 puede apreciarse las repeticiones a lo largo de 10 años pudiendo apreciarse que en el año 1997 y 1998 las repeticiones fueron menores que

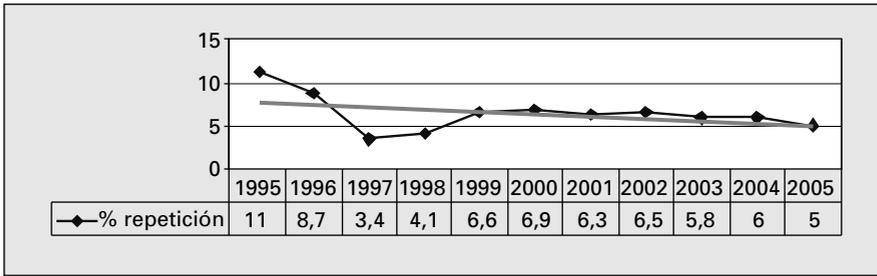


Gráfico 8. Porcentaje de repeticiones a lo largo de 10 años.

en años posteriores porque en dichos años los niños eran dados de alta a las 72 horas, en los años siguientes las altas se producen a las 48 horas.

Un porcentaje de repeticiones del 6%, teniendo en cuenta que los niños se van del hospital antes de las 48 horas, puede ser asumido y se logra si se cuenta con personal adecuadamente preparado. Repeticiones mayores indican que no se están haciendo las exploraciones de manera adecuada. Del mismo modo una derivación superior al 1,5% de niños a la fase de diagnóstico indica que las cosas no se están haciendo bien.

*Experiencia del explorador.* El segundo factor con una influencia importante en los resultados como se demuestra en los gráficos 9 y 10.

En el segundo semestre se repiten muchos menos niños y se derivan también mucho menos a diagnóstico que durante el primer semestre donde la experiencia

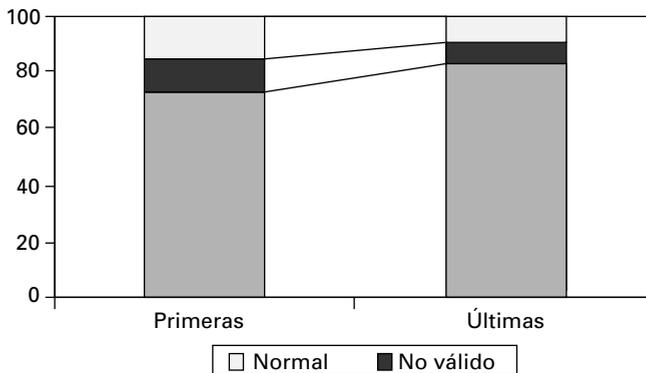


Gráfico 9. Resultados de las otoemisiones durante el año 1995 separando el primer y segundo semestre.

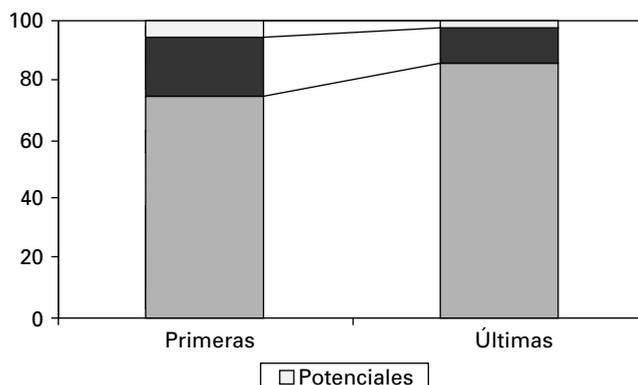


Gráfico 10. Decisión final de la prueba de otoemisiones separando primer y segundo semestre.

del explorador es mucho menor. Tenemos la suerte de poder mostrar los resultados de todas las pruebas de otoemisiones realizadas por la misma persona durante todos estos años. Ello permite disponer en esta fase de un explorador con una experiencia difícilmente superable, en la actualidad han pasado por él más de 40.000 niños y también permite afirmar que un programa realizado por las personas adecuadas permite obtener unos resultados muy lejanos de los de algunas publicaciones que rechazan esta técnica por poco fiable, con muchas repeticiones y con alta derivación al diagnóstico.

En las tablas 2 y 3 pueden comprobarse los resultados de primeras y segundas otoemisiones, correspondientes al año 2006, y como de los 23 niños que pasan a diagnóstico con potenciales 19 son patológicos y los 4 normales coinciden con niños en los que sólo un oído tenía falta de otoemisiones.

A destacar que la sensibilidad de las otoemisiones es del 100% y que la especificidad del 99,8% en esta comparativa con los potenciales.

Tabla 2. Comparativa de los resultados de primeras otoemisiones y repetición, correspondientes al año 2006

		2. <sup>as</sup> otoemisiones	
		Normal	Falta
1. <sup>as</sup> otoemisiones	Normal	8	0
	Falta	177	23

**Tabla 3. Resultado de otoemisiones comparada con los potenciales**

Otoemisiones	Potenciales	
	Normal	No normal
Normal	3350	0
Falta	4	19

**Tabla 4. Comparativa de los resultados de las otoemisiones y los potenciales en el año 2006**

Sensibilidad	100
Especificidad	99,88
VPPositivo	82,61
VPNegativo	100

**Tabla 5. Porcentaje de hipoacusias descubierto durante los 10 años**

Tipo de hipoacusia	%
Todas las hipoacusias	11,29
Hipoacusias permanentes	7,12
Hipoacusias severas a profundas	2

## RESULTADOS 1995-2005

Durante estos 10 años han sido descubiertos dos niños de cada 1000 con hipoacusias severas a profundas y 7 de cada 1000 con hipoacusias permanentes, cifras muy superiores a cualquiera de las patologías descubiertas en otros programas neonatales como los de Errores Metabólicos. Teniendo en cuenta la trascendencia de la hipoacusia en el desarrollo del lenguaje, está más que justificado implantar programas de cribado auditivo que permitan poner en condiciones de tratamiento precoz a aquellos niños que puedan tener dificultades en la adquisición del lenguaje por tener una hipoacusia.

Esta es la dirección de la página web de nuestra unidad donde, entre otros apartados, puede verse la evolución del programa de cribado durante estos años, con los distintos datos de cobertura, índice de repeticiones, etc. que se han ido produciendo a lo largo de la existencia del programa.

## CONTROL DE NIÑOS 1995-2005

Cualquier programa de Salud Pública, y el de Detección Precoz de la Hipoacusia lo es, debe tener una serie de controles para evaluar la operatividad del mismo. Uno de los factores más importantes es, sin duda, el descubrimiento de falsos negativos, es decir, de aquellos niños que habiendo sido dados por normales posteriormente presentan patología auditiva. Para ello pueden realizarse una muestra aleatoria de niños con resultados normales en la fase de cribado a los que se efectúa un seguimiento hasta garantizar un normal desarrollo del lenguaje y una adecuada audición, o bien efectuar ese mismo seguimiento a un grupo poblacional donde la incidencia de patología es mayor que en el resto y donde, por lógica estadística, estará el mayor número de hipoacúsicos. En nuestro programa se ha optado por esta última solución ya que un grupo reducido de niños concentrarán el 50% de las hipoacusias y su vigilancia permitirá comprobar si el cribado es realmente efectivo.

Para ello utilizamos una encuesta audiológica (Figura 14), enfocada hacia la maduración del lenguaje del niño, que es el verdadero problema de las hipoacusias infantiles, haciendo revisiones semestrales a todos aquellos que, habiendo tenido otoemisiones normales, tienen algún antecedente de riesgo. Las revisiones terminan cuando el niño realiza una audiometría y logaudiometría fiables y normales.

En el gráfico 11 se muestran los distintos factores de riesgo y el número de niños que los presentan y que han sido vigilados hasta garantizar una audición normal. Durante este periodo se han estudiado 2.407 niños de los cuales 1 ha presentado una hipoacusia severa bilateral a pesar de falso negativo, el 0,04% de los niños explorados. *Dentro de este grupo hay 5 niños que no tienen lenguaje oral aunque su audición es normal, tanto en pruebas objetivas como subjetivas.*

El resto de niños que son dados por oyentes no tienen una vigilancia especial por parte del programa de hipoacusias, pero sí son controlados por dos programas que investigan tener otoemisiones normales en el nacimiento. Es un gran prematuro con patología neurológica importante que agrava su cuadro de hipoacusia y está impidiendo un correcto aprendizaje de lenguaje oral a pesar de que

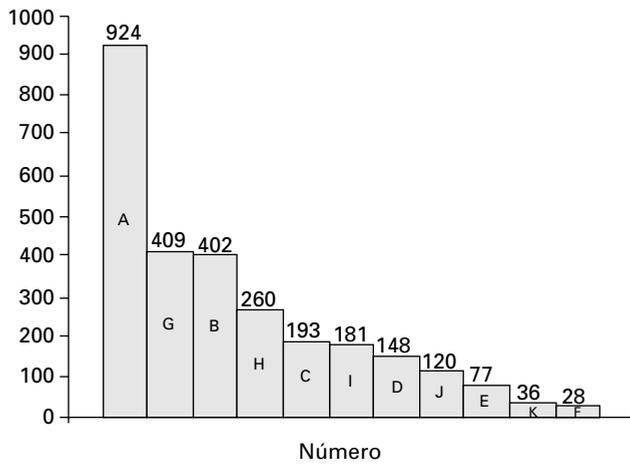
## ENCUESTA AUDIOLÓGICA

6 meses	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Responde a su nombre</li> <li>• Responde a sonidos</li> </ul>
12 meses	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Responde a nombre y sonidos</li> <li>• Dice unas 5 palabras</li> <li>• Obedece órdenes</li> </ul>
18 meses	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dice unas 15 palabras</li> <li>• Obedece órdenes</li> <li>• Identifica partes del cuerpo</li> <li>• Puede hacer logaudiometría por señalamiento</li> </ul>
24 meses	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Dice alguna frase</li> <li>• Obedece órdenes</li> <li>• Identifica partes del cuerpo</li> <li>• Logaudiometría por señalamiento</li> </ul>
30 meses	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Vocabulario de 200 palabras</li> <li>• Obedece órdenes</li> <li>• Identifica partes del cuerpo y objetos</li> <li>• Audiometría tonal infantil</li> <li>• Logaudiometría por señalamiento</li> </ul>

Figura 14. Encuesta audiológica.

su identificación se produjo precozmente. Por tanto hay un su audición: el programa del niño sano que se realiza a todos los niños por parte de los Pediatras de Asistencia Primaria y el Programa de Salud Escolar. Y también, como se refleja en la figura 15, los niños son controlados por otros especialistas que derivan a la Unidad de Sorderas correspondiente aquellos niños que tiene sospecha de hipoacusia o retraso del lenguaje y en la Unidad son estudiados para descubrir si tienen o no patología auditiva.

De estos niños, sin antecedentes de riesgo neonatal, que presentan la sospecha de hipoacusia (antecedente de riesgo tardío) se han estudiado 116 niños de edades comprendidas entre 3 meses y 7 años. 35 de ellos tenían hipoacusia de transmisión. Lógicamente es una hipoacusia no permanente y adquirida que no puede ser considerada como falso negativo del programa pero que nos hace pensar en la *importancia del seguimiento permanente de los niños*, cuando están en periodo de adquisición del lenguaje (preescolares) o en periodo formativo; acu-



A	Ototóxicos niños	G	Hipoxia
B	Familiar	H	Bajo peso
C	Ventilación asistida	I	Malformación
D	Ototóxicos embarazo	J	Infecciones
E	Síndromes	K	Enfermedades neuro degenerativas
F	Otros		

Gráfico 11. Niños estudiados indicando los factores de riesgo.

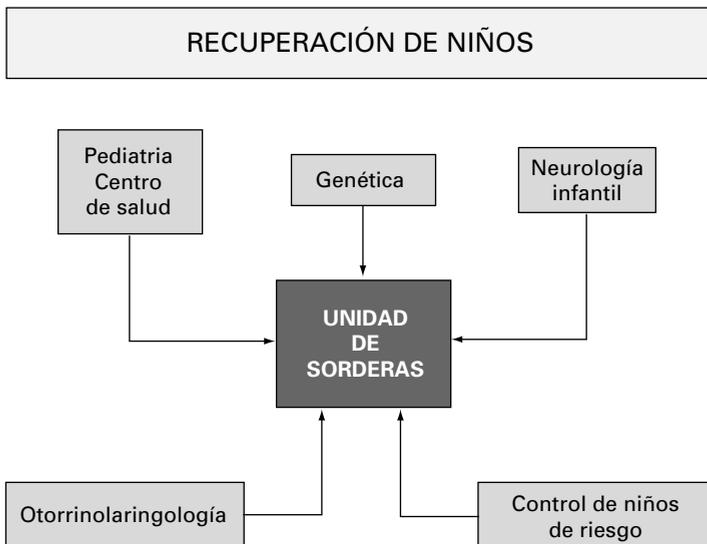


Figura 15. Rescate de niños dentro del Programa de Detección Precoz de Hipoacusias de la Comunidad Extremeña.

**Tabla 6. Costes directos y repercutidos**

**Costes directos y repercutidos del programa**

<i>Costes de Personal</i>			
Médico 30%	52361,17	10472,23	
ATS 50%	33451,92	16725,96	16725,96
Total Personal	85813,09	27198,19	16725,96
<i>Coste Funcionamiento</i>			
		10%	
Repara.cons.,etc	294	14,7	14,7
Energía eléctrica, material	1715	85,75	85,75
Agua	477	23,85	23,85
Combustible	1478	73,9	73,9
Material suministros, otros	201	10,05	10,05
Teléfonos	836	41,8	41,8
Limpieza y aseo	6397	319,85	319,85
Seguridad	850	42,5	42,5
Otros trabajos	784	39,2	39,2
Total Funcionamiento	13032	651,6	651,6
<i>Costes del Servicio</i>			
		10%	
Celadores	3315	165,75	165,75
Informática	431	21,55	21,55
Mantenimiento	9660	483	483
Total Costes del Servicio	13406	670,3	670,3
Costes utiliz.otros Serv.		10%	
Administración	370	18,5	18,5
Atención al Paciente	6340	317	317
Central telefónica	618	30,9	30,9
Dirección enfermería	1787	89,35	89,35
Dirección Médica Perpetuo	3111	155,55	155,55
Dirección Médica Infanta	1249	62,45	62,45
Gerencia Área	8451	422,55	422,55
Total Costes estruct.	21926	1096,3	1096,3
<b>TOTAL</b>	<b>143837,09</b>	<b>30099,394</b>	<b>19627,16</b>

dieron a estudio por sospecha de sordera o retraso del lenguaje. 2 niños tienen hipoacusia permanente, uno de ellos unilateral, y solo para frecuencias extremas, permaneciendo normales las frecuencias conversacionales (siguen siendo normales las otoemisiones y los potenciales en el oído patológico) y otro con hipoacusia moderada descubierto en el Programa de Salud Escolar, con lenguaje adecuado y actualmente con prótesis auditiva, escolarizado en colegio normal, sin necesidad de apoyo logopédico. Ello supone el 0,007% de los 28.541 niños sin antecedentes de riesgo estudiados en el periodo de 1995 a 2005. En total 3 falsos negativos de 30.000 niños estudiados uno solo de ellos sin lenguaje oral por causas ajenas a la hipoacusia.

## CONCLUSIONES

Podemos concluir, por tanto que las otoemisiones son un procedimiento efectivo y eficaz en el cribado auditivo universal, como primera fase del Programa de Detección Precoz de Hipoacusias. Las pérdidas de niños en un programa adecuadamente instaurado son mínimas aunque sea necesaria una fase de rescate de las primeras otoemisiones fallidas y, al no utilizar material fungible, con aparatos automáticos baratos y en manos expertas su coste es muy reducido. Para terminar, en las tablas 6 y 7 figuran los costes totales del Programa de Detección Precoz de Hipoacusias en el Hospital Universitario de Badajoz realizado por la Unidad de Sistemas de Información Económica de la Gerencia del Área Sanitaria de Badajoz.

**Tabla 7. Costes por prueba**

Coste de las pruebas				
	Coste médico	Coste DUE	Otros gastos	Coste Potenciales
Coste mensual	4363,43	2787,66	2418,2	
Coste diario	198,33	126,71	201,51	
Coste hora	24,79	15,84	9,16	
Coste prueba	8,26	31,68	18,32	58,26
	Coste médico	Coste DUE	Otros gastos	Coste Otoemisiones
Coste mensual		2787,66	2418,2	
Coste diario		126,71	201,51	
Coste hora		15,83	9,16	
Coste prueba		3,96	2,29	6,25

## BIBLIOGRAFÍA

1. National Institutes of Health Consensus Statement. Early Identification of Hearing Impairment in Infants and Young Children. National Institutes of Health Consensus Development Conference Statement; Bethesda, MD; March 1-3, 1993; 1-24.
2. Kitteral, E Arjmand, The age of diagnosis of sensory neural hearing impairment in children, *Int. J. Pediatr. Otolaryngol.* 1997; 40 97-106.
3. M Harrison, J Roush, Age of suspicion, identification and intervention for infants and young children with hearing loss: a national study, *Ear Hear.* 1996; 17 55-62.
4. U Finckh-kramer, ME Spormann-Lagodzinski, K Nubel, M Hess, M Gross, Is diagnosis of persistent pediatric hearing loss still maid too? *HNO* 1998; 46 (6) 598-602.
5. SZ Mukari, S Vandort, K Ahmad, L Saim, AS Mohamad, Parents awareness and knowledge of the special needs of their hearing-impaired child, *Med. J. Malaysia* 1999; 54 (1) 67-95.
6. E Ozcebe, S Sevinc, E Belgin, The ages of suspicion, identification, amplification and intervention in children with hearing loss, *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2005; 69 1081-1087.
7. Y Lotfi, Z Jafari, Age of Suspicion, identification, hearing aid fitting and beginning to use aural rehabilitation services among Iranian children, *Daneshvar J.* 2002; 48 39-44.
8. Zahra Jafari, Saeed Malayeri, Hassan Ashayeri. Las edades de sospecha, diagnóstico, amplificación e intervención en el niño hipoacúsico. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2007 71, 35-40.
9. Kemp DT: Stimulated acoustic emissions from within the human auditory system. *Jal Acoustic Society of America*, 1978;64: 1386-1491. 1978.

### Capítulo 3

## DETECCIÓN PRECOZ DE LA SORDERA. TÉCNICAS DE CRIBADO AUDITIVO NEONATAL: POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO CEREBRAL AUTOMATIZADOS (PEATC-A)

José Ignacio Benito Orejas

### INTRODUCCIÓN

Los cambios de voltaje que se registran en la actividad cerebral, con un estímulo acústico apropiado, se denominan: Potenciales Evocados Auditivos (PEA). Si evaluamos estos cambios exclusivamente a nivel del tronco cerebral, hablamos de Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral (PEATC). A intensidades elevadas, los PEATC son un conjunto de 5 a 7 ondas que aparecen secuencialmente y expresan la despolarización de la vía auditiva desde el nervio auditivo hasta el colículo inferior. Moller AR y Janetta PJ (1985) (1), definieron un conjunto de generadores en el tronco del encéfalo relacionados con la aparición de las diferentes ondas (Fig. 1).

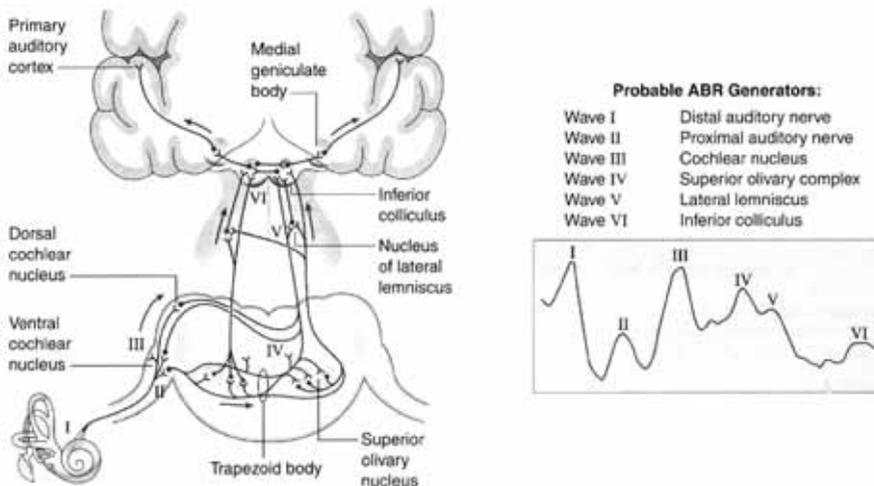


Figura 1. Localización probable de los generadores de la respuesta auditiva del tronco cerebral y sus ondas asociadas. (Killeny PR and Edwards BM (2).)

La prueba convencional de PEATC es la «prueba patrón» de valoración audiológica en recién nacidos (RN) y lactantes y se ha utilizado durante muchos años como prueba de cribado en el estudio de niños con «factores de riesgo de hipoacusia».

Pero, la prueba de PEATC:

- No es una prueba auditiva (*valora la integridad de la vía auditiva hasta el cócculo inferior*) y puede presentar falsos (-) en hipoacusias centrales (3,4).
- Tiene gran precisión a la hora de determinar el umbral medio de las frecuencias 2000-4000 Hz; pero es escasa su sensibilidad por debajo de 1000 Hz y por encima de 4000 Hz; pudiendo aparecer falsos (-) en hipoacusias de configuración inusual (5).
- Diferencias en el tamaño del CAE y en la colocación y tipo de auricular, pueden generar diferencias en el estímulo y producir falsos (-) en hipoacusias leves (6-9).
- No hay estándares de calibración en OEAT/PEATC y por tanto, hay una potencial variabilidad en los resultados dependiendo de la tecnología y de su manufactura (10).
- La prueba convencional de PEATC no puede aplicarse como una prueba de cribado auditivo universal porque:
  - Es un prueba compleja, que requiere tiempo,
  - Necesita profesionales especializados en la técnica e interpretación de los resultados y
  - Conlleva la subjetividad en su interpretación (no es una técnica estándar).

Todo ello además, genera un elevado coste. De manera que para poder utilizar los PEATC en el cribado universal de la hipoacusia neonatal, era fundamental conseguir su automatización.

La **automatización** consiste en la creación de un modelo matemático (**algoritmo**) que analice la probabilidad de que la curva obtenida en la prueba se corresponda con una curva normal (PASA/NO PASA).

Los principales equipos de PEATC automatizados (PEATC-A) son:

**ALGO 1®:** (Natus Medical, California, 1985):

- **Algoritmo:** a través de un modelo binario, analiza una serie de puntos en la curva de respuesta, aplicando una prueba estadística (de Neyman-Pearson) con la que se obtiene una «razón de probabilidad» (LR), que si alcanza un valor  $>160$ , indica un nivel de confianza mayor del 99,97% y marca PASA y si no lo alcanza tras 15.000 barridos, marca NO PASA.
- **Componentes estructurales básicos:** microprocesador, sistema EEG, generador de estímulos, sistemas de detección de ruido y de actividad miogénica.
- **Estímulo:** clic de 100us, de polaridad alternante a 35 dB nHL, con un espectro frecuencial entre 750 y 5000 Hz, a una frecuencia de 37 estímulos/seg.
- **Otras versiones:** Algo 2 (1994), Algo 3 (2004).

**ABAER®:** (House Ear Institute. Bio-logic Systems Corp. USA/Canada):

- **Algoritmo:** POVR (Point Optimized Variance Ratio: Punto de la Razón de la Varianza Optimizada), refinamiento del método «Fsp» previo:

Fsp: cociente de 2 varianzas:

(Valor de la respuesta / valor del ruido  $> 3,1$ ).

POVR: se aplica el Fsp en varios puntos.

- **Estímulo:** clic a 37,1 Hz (35-40 y 55 dB nHL).
- La prueba muestra el POVR y los PEATC.
- Si no se consigue un POVR  $> 3,1$  después de 2 series de 6.144 estímulos: NO PASA.

**MAICO-BABY-SCREENER MB 11®:** (Alemania):

- **BERA phone:** incluye electrodos, auricular y preamplificador en una unidad.
- **Algoritmo:** «Fast Steady State» (FSS). Se envían 6 clics juntos (de 10 a 60 dB), lo que genera una respuesta de estado estable: «steady state response» (SSR).
- El sistema guarda las respuestas en 2 memorias y las compara, debiendo aparecer onda V a 40-50 y 60 dB para ser PASA.

- Si no hay criterio de PASA en 120 seg, es NO PASA (prueba muy rápida).

**SABRE SLE®:** (Queen´s Medical Center de Nottingham, 1984):

- **Algoritmo:** evalúa la correlación respuesta/ruido de dos curvas de PEATC recogidas tras estimulación con clics de polaridad alternante a una determinada intensidad (por lo que además del cribado permite obtener el umbral auditivo). El análisis se realiza a partir de 60 puntos y analiza:
  - Coeficiente de correlación.
  - Varianza de la respuesta.
  - Relación señal/ruido.

**ACCU SCREEN PRO-A®** (con programa informático Acculink®). 3ª generación.

Fabricante: Fischer-Zoth (Alemania). Distribuidor: GN Otometrics. Madsen. Dinamarca.

- **Algoritmo:**
  - La prueba se analiza a través de 8 ventanas (con una contaminación ruidosa similar en cada ventana). La evaluación se realiza en cada una de las ventanas y si los criterios de calidad se alcanzan en 1, entonces PASA.
  - Los datos que se van obteniendo se filtran para dar más valor a la parte del registro donde podría encontrarse la respuesta normal.
  - Como en Algo, se aplica la teoría de la probabilidad binomial, valorando la polaridad de más de 100 puntos de muestreo.
- **Estímulo:** Clic a 55 Hz y con 2 intensidades (35 y 45 dB nHL).

## ¿QUÉ LE PEDIMOS A UNA PRUEBA DE CRIBADO AUDITIVO?

### 1. Validez (eficacia):

La mejor manera de valorar la eficacia de una prueba de cribado es mediante la aplicación de la matriz precedente (Tabla 1), que expresa la sensibilidad y especificidad de la prueba. Cuanto más sensible sea la prueba, más capacidad tendrá de detectar las hipoacusias congénitas y cuanto mayor sea su especificidad, mayor será su capacidad de detectar niños con audición normal.

Tabla 1. Resultado de la prueba de cribado

	<b>HIPOACUSIA CONGÉNITA</b>	
	<b>PRESENTE</b>	<b>AUSENTE</b>
<b>POSITIVA (NO PASA)</b>	<b>VERDADERO POSITIVO</b>	<b>FALSO POSITIVO</b>
<b>NEGATIVA (NO PASA)</b>	<b>FALSO NEGATIVO</b>	<b>VERDADERO NEGATIVO</b>
	<b>SENSIBILIDAD</b>	<b>ESPECIFICIDAD</b>

En la Tabla 2 se observan los porcentajes de sensibilidad y especificidad obtenidos en los primeros estudios de validación realizados con PEATC-A (sobre todo con Algo.1):

Tabla 2. Estudios de sensibilidad de la prueba de potenciales evocados automatizados (Tomado de Parente et al., 2003) (16)

Referencia	Test diagnóstico	Equipo	N	Criterio Pase	Sensibilidad	Especificidad
Jacobson (1990) (11)	ABR Convencional	Algo®	224	35 dB	100 %	96 %
Herrman (1995) (12)	ABR Convencional	Algo®	1.187	35 dB	98 %	96 %
Van Straten (1996) (13)	Audiométrico	Algo®	250	35 dB	100 %	94 %
Chen (1996) (14)	ABR Convencional	Algo®	260	35 dB	93 %	78 %
Mason (1998) (15)	Audiométrico	SABRE®	6.983	50 dB	90 %	93 %

La sensibilidad varía entre el 90 y el 100% y la especificidad entre el 78 y el 96%,

*Pero: ¿Es preferible una elevada sensibilidad o especificidad?:*

- En el año 2000 el Joint Committee on Infant Hearing (JCIH) (17) establece que, el criterio de PASA/NO PASA debía ser el de 35 dB nHL y por ello todos los equipos de PEATC-A presentan la posibilidad de aplicar el estímulo a este nivel de intensidad. Sin embargo: «*Algunos niños pasarán el cribado a pesar de tener un cierto grado de hipoacusia leve permanente*» (10).
- En los criterios del JCIH del 2007 (18) se indica la conveniencia de identificar todos los grados y tipos de hipoacusia. Sin embargo: si reducimos el nivel de cribado a 30 dB aumentan considerablemente los falsos (+) consecuencia de hipoacusias conductivas temporales (19).

Los falsos positivos tienen importantes consecuencias, entre las que destacan:

- Pérdida de pacientes (falta de seguimiento).
- Incremento de costes.
- Ansiedad familiar.
- Pérdida de confianza en el programa.

Los falsos positivos son mayores con OEAT: 6-12 % (15, 20-25), sobre todo en caso de niños prematuros (13) y nacidos con menos de 48 horas (26-28). Con PEATC-A los falsos positivos oscilan entre el 1 y el 4 % (28-32).

*Causas de falsos positivos con OEAT:*

- La curva de aprendizaje es más lenta que con PEATC-A y la mala técnica (sobre todo por no escoger la sonda de tamaño adecuado), genera falsos (+).
- La presencia de restos de vérnix en CAE o líquido en oído medio, dan más falsos (+) con OEAT que con PEATC-A (sobre todo si el cribado se realiza con niños menores de 24 horas de edad) (33-35).
- Ambiente ruidoso (externo o del propio niño).

*Causas de falsos positivos con PEATC-A:*

- Factores mecánicos de oído medio e inmadurez o disfunción del oído interno o de la vía auditiva central (36-37).

- Anomalía neurológica transitoria (elevación reversible del umbral tras hipoxia (37-39)).

Pero además, en caso de neuropatía/disincronía auditiva, cuya prevalencia exacta es desconocida, estimándose que afecta al 10% de la población sorda (40), la afectación se encuentra más allá de las células ciliadas externas y por tanto las OEA son normales (falso –), alterándose únicamente los PEATC-A. Las recomendaciones del JCIH (2007), expresan que la «única técnica de cribado apropiada en la UCI neonatal (donde este problema es mucho más frecuente) debe ser la de PEATC-A» (18).

## 2. Tiempo de la prueba:

Se estima en unos 15' para los PEATC-A (26) y en unos 2-5' para las OEAT (41).

Aunque la automatización y los nuevos algoritmos han disminuido el tiempo, la prueba de cribado con PEATC-A es más larga que con OEAT, por los siguientes motivos:

- A diferencia de las OEAT, los PEATC-A *requieren preparar al niño* (limpieza, colocación y fijación de electrodos) y colocación de auriculares (unos 6 minutos) (41).
- Con la manipulación que conlleva esta preparación *se facilita el despertar* del niño, incrementándose el tiempo de la prueba (con PEATC-A se requiere que el niño esté más tranquilo y adormilado que con OEA).

La *duración de la prueba es variable* dependiendo de:

- La audición del niño (si NO PASA hay que esperar 15.000 barridos).
- Obstrucciones parciales del conducto o presencia de líquido en oído medio, PASAN la prueba con más frecuencia que con OEA (mayor número de falsos (+) en las primeras 24 horas), pero se tarda más tiempo.
- Condiciones de la prueba: el ruido ambiente afecta más a las OEA, y la actividad miogénica (estado de relajación del niño) a los PEATC-A (42).

Pero: hay que tener en cuenta el *Tiempo global*: con OEAT se necesita re-cribar a más niños (por presentar mayor número de falsos (+) y realizar PEATC a los que sean portadores de factores de riesgo de neuropatía auditiva.

### 3. Costes:

Para su evaluación se deben tener en cuenta los siguientes apartados (43):

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

Aunque el coste de la prueba de cribado con PEATC-A es más elevado que con OEAT, el coste final, considerando el seguimiento (pruebas de re-cribado) y el diagnóstico audiológico, es mayor con OEAT. Según los «Centros de Control y Prevención de la Enfermedad de EEUU (CDC) (44)» y los estudios efectuados por diferentes autores (23, 32, 45), un programa de cribado con OEAT tiene un gasto similar que con PEATC-A. Pero además hay que añadir los «costes intangibles», consecuencia de los falsos (+): ansiedad familiar, desplazamientos, pérdida de trabajo..., que son mayores con OEA.

### 4. Eficiencia:

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

**Ninguna prueba de cribado es perfecta.** Tanto las OEA como los PEATC son procedimientos aceptables para diferenciar hipoacusias moderadas y más severas (*igualmente eficaces*) (41).

Por tanto, la selección de una prueba u otra va a depender de su eficiencia en el contexto donde se realice el cribado:

- Dada la lenta curva de aprendizaje de las OEAT; en programas de escaso cribado, cambios de personal..., mejor los PEATC-A (46).
- Si se requiere realizar las pruebas de cribado en las primeras 24 horas: mejor PEATC-A.
- Si UCI neonatal: PEATC-A.
- Según el volumen de niños a cribar y el material y personal disponible: OEAT/PEATC-A.

No obstante, con independencia de la prueba elegida deberemos seguir las recomendaciones del JCIH (2007) (18), que refiere como objeto de cribado «la hipoacusia congénita permanente, unilateral o bilateral, tanto sensorial como conductiva y neural (neuropatía/disincronía auditiva)». Así mismo, según las normas establecidas por los organismos internacionales (NIH, 1993 (47); AAP, 1999 (27); JCIH, 2000 (17)) y nacionales (CODEPEH, 1999 (48)) que regulan el cribado neonatal de la hipoacusia:

- Se deben explorar ambos oídos en al menos el 95% de todos los recién nacidos.
- La tasa de falsos positivos debe ser igual o inferior al 3% y la de falsos negativos debe tender al 0%.
- La tasa de remisión para estudio en el Servicio de ORL debe ser inferior al 4%.
- La tasa de niños perdidos en el seguimiento debe ser inferior al 5% de los referidos.

Después de 7 años de cribado auditivo en RN con factores de riesgo de hipoacusia mediante PEATC (49-50), comenzamos en nuestro Hospital Clínico de Valladolid un cribado universal con OEAT (51-52), que mantuvimos más de 3 años. En el año 2004 se aprueba e inicia en nuestra Comunidad Castellano Leonesa un «Programa de detección precoz y atención integral de la Hipoacusia Infantil» (53) aplicando como procedimiento de cribado universal los PEATC-A.

Comparando los resultados de nuestros 3 primeros años de cribado con OEAT y los obtenidos durante el primer año de aplicación de los PEATC-A, en idénticas condiciones, encontramos las siguientes diferencias, estadísticamente significativas (Figura 2):

Sobre un total de 1.500 nacidos al año:

- Con OEAT **se pierden** 15 niños más que con PEATC-A.
- Con OEAT 300 niños más que con PEATC-A, **se van en fin de semana** sin la prueba de cribado, teniendo que volver a realizársela (nuestras enfermeras sólo efectúan el cribado de lunes a viernes).
- Con PEATC-A, **PASAN** el 1º cribado 75 niños más que con OEAT y por tanto, no precisan volver, ni **generan preocupación** en los padres.

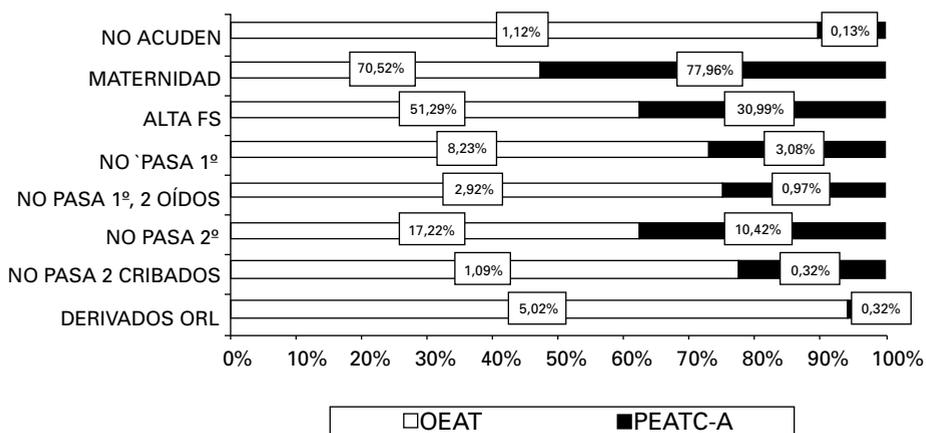


Figura 2. Comparación de resultados entre 3 años de cribado en OEAT y 1 año de cribado con PEATC-A.

- Con OEAT, 70 niños más que con PEATC-A son **derivados a consulta de ORL** para valoración clínica, endoscópica y PEATC.

## CONCLUSIONES

Como conclusión final podemos afirmar que, en nuestro medio, ha valido la pena cambiar las OEAT por los PEATC-A como procedimiento de cribado auditivo universal.

## AGRADECIMIENTOS

A nuestros queridos amigos de Burgos y a los compañeros de Salamanca, al Dr. Parente y a todo el equipo técnico, con los que tomamos la decisión de elegir los PEATC-A como prueba de cribado auditivo universal en nuestra Comunidad Castellano-Leonesa.

A Antonio y a Belén artífices de este trabajo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Moller AR, Janetta PJ. Neural generators of the auditory brainstem response. En: Jacobson JT (Ed): The Auditory Brainstem Response. Boston, College Hill, 1985; 13-31.

2. Killenly PR, Edwards BM. Objective measures of auditory function. En: Jackler RK, Brackmann DE (Eds). *Neurotology*. 2<sup>nd</sup> ed. Elsevier Mosby, Inc. (USA) 2005; 287-305.
3. Erenberg S. Automated auditory brainstem response testing for universal newborn hearing screening. *Otolaryngol Clin North Am* 1999; 32 (6): 999-1007.
4. Musiek FE, Charette L, Morse D, Baran JA. Central deafness associated with a mid-brain lesion. *J Am Acad Audiol* 2004; 15: 133-151.
5. Widen JE, Folsom RC, Cone-Wesson B et al. Identification of neonatal hearing impairment: Hearing status at 8 to 12 months corrected age using a visual reinforcement audiometry protocol. *Ear Hearing* 2000; 21: 471-487.
6. Sininger YS, Cone-Wesson B, Folsom RC, Gorga MP, Vohr BR, Widen JE, et al. Identification of neonatal hearing impairment: Auditory brain stem responses in the perinatal period. *Ear Hear* 2000; 21: 383-399.
7. Stapells DR. Threshold estimation by the tone-evoked ABR: A literature meta-analysis. *J Speech-Language Pathol Audiol* 2000; 24 (2): 74-83.
8. Stevens J, Wood S. NHSP in England: Screening equipment. Paper presented at the International Newborn Hearing Screening Symposium, Como, Italy. 2004.
9. Johnson JL, White KR, Widen JE, Gravel JS, James M, Kennalley T, et al. A multi-center evaluation of how many infants with permanent hearing loss pass a two-stage otoacoustic emissions/automated auditory brainstem response newborn hearing screening protocol. *Pediatrics* 2005; 116: 663-672.
10. Gravel JS, Karma P, Casselbrant ML, et al. Recent advances in otitis media: 7. Diagnosis and screening. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2005; 194: 104-113.
11. Jacobson JT, Jacobson CA, Spahr RC. Automated and conventional ABR screening techniques in high-risk infants. *J Am Acad Audiol* 1990; 1 (4): 187-195.
12. Herrmann BS, Thornton AR, Joseph JM. Automated infant hearing screening using the ABR: development and validation. *Am J Audiol* 1995; 4: 6-14.
13. Van Straaten HLM, Groote ME, Oudesluys-Murphy AM. Evaluation of an automated auditory brainstem response infant hearing screening method in at risk neonates. *Eur J Pediatr* 1996, 155: 702-705.
14. Chen SJ, Yang EY, Kwan ML. Infant hearing screening with an automated auditory brainstem response screener and the auditory brainstem response. *Acta Pediatr* 1996; 85: 14-18.
15. Mason JA, Herrmann KR. Universal infant hearing screening by automated auditory brainstem response measurement. *Pediatrics* 1998, 101(2): 221-228.

16. Parente P, Martínez A, García B. Potenciales evocados auditivos del tronco cerebral automatizados. En: Ministerio de Sanidad y Consumo, Libro Blanco sobre Hipoacusias, editor. Madrid: MSC; 2003. pp. 89-110.
17. Joint Committee on Infant Hearing (Special Article). Year 2000 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *Pediatrics* 2000; 106(4): 798-817.
18. Joint Committee on Infant Hearing. Year 2007 position statement: principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs. *American Academy of Pediatrics. Pediatrics* 2007; 120 (4): 898-921.
19. Bess FH, Paradise J. Universal screening for infant hearing impairment: Not simple, nor risk-free, not necessarily beneficial, and not presently justified. *Pediatrics* 1994; 93: 330-334.
20. Maxon AB, White KR, Behrens TR, Vohr BR. Referral rates and cost efficiency in a universal newborn hearing screening program using transient evoked otoacoustic emissions. *J Am Acad Audiol* 1995; 6: 271-277.
21. Finitzo T, Albright K, O'Neal J. The newborn with hearing loss: detection in the nursery. *Pediatrics* 1998; 102 (6): 1452-1460.
22. Ceulaer GD, Daemers K, van Driessche K, et al. Neonatal hearing screening with transient evoked otoacoustic emissions: a learning curve. *Audiology* 1999; 38: 296-302.
23. Vohr BR, Oh W, Stewart EJ, Bentkover JD, et al. Comparison of cost and referral rates of 3 universal newborn hearing screening protocols. *The Journal of Pediatrics* 2001, 139(2): 238-244.
24. Lin HC, Shu MT, Chang KC, Bruna SM. A universal newborn hearing screening program in Taiwan. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002; 63: 209-218.
25. Clemens CJ, Davis SA. Minimizing false-positives in universal newborn hearing screening: a simple solution. *Pediatrics* 2001; 107 (3): e29.
26. Gabbard SA, Northern JL, Yoshinaga-Itano C. Hearing screening in newborns under 24 hours of age. *Semin Hear* 1999; 20: 291-305.
27. American Academy of Pediatrics. Task Force on Newborn and Infant Hearing. Newborn and infant hearing loss: detection and intervention. *Pediatrics* 1999; 103(29): 527-530.
28. Clarke P, Iqbal M, Mitchell S. A comparison of transient-evoked otoacoustic emissions and automated auditory brainstem responses for pre-discharge neonatal hearing screening. *Int J Audiol* 2003; 42: 443-447.

29. Mehl AL, Thomson V. The Colorado newborn hearing screening project, 1992-1999: on the threshold of effective population-based universal newborn hearing screening. *Pediatrics* 2002, 109(1). ([www.pediatrics.org/cgi/content/full/109/1/e7](http://www.pediatrics.org/cgi/content/full/109/1/e7))
30. Iwasaki S, Hayashi Y, Seki A, Nagura M, Hashimoto Y, Oshima G, Hoshino T. A model of two-stage newborn hearing screening with automated auditory brainstem response. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2003; 67: 1099-1104.
31. Meier S, Narabayashi O, Probst R, Schmuziger N. Comparison of currently available devices designed for newborn hearing screening using automated auditory brainstem and/or otoacoustic emission measurements. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2004; 68: 927-934.
32. Lin HC, Shu MT, Lee KS, Lin HY, Lin G. Reducing false positives in newborn hearing screening program: How and why. *Otol Neurotol* 2007; 28: 788-792.
33. Chang KW, Vohr BR, Norton SJ, Lekas MD. External and middle ear status to evoked otoacoustic emissions in neonates. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1993; 119: 276-282.
34. Doyle KJ, Burggraaff B, Fujikawa S, Kim J. Newborn hearing screening by otoacoustic emissions and automated auditory brainstem response. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1997; 41: 111-119.
35. Sutton GJ, Gleadle P, Rowe SJ. Tympanometry and otoacoustic emissions in a cohort of special care neonates. *Br J Audiol* 1996; 30: 9-17.
36. Majnemer A, Rosenblatt B, Riley P. Prognostic significance of the auditory brainstem evoked response in high risk neonates. *Dev Med Child Neurol* 1988; 30: 43-52.
37. Jiang ZD. Maturation of peripheral and brainstem auditory function in the first year following perinatal asphyxia: a longitudinal study. *J Speech Hear Res* 1998; 41 (1): 83-93.
38. Jiang ZD. Long-term effect of perinatal and postnatal asphyxia on developing human auditory brainstem responses; peripheral hearing loss. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1995; 33: 225-238.
39. Stockard JE, Stockard JJ, Kleinberg F, Westmoreland BF. Prognostic value of brainstem auditory evoked potentials in neonates. *Arch Neurol* 1983; 40: 360-365.
40. Berlin CI, Hood L, Morlet T, Rose K, Brashears S. Auditory neuropathy/dys-synchrony: Diagnosis and management. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev* 2003; 9 (4): 225-231.
41. Norton SJ, Gorga MP, Widen JE, Folsom RC, Sininger Y, Cone-Wesson B, et al. Identification of neonatal hearing impairment: evaluation of transient evoked otoacoustic emission, distortion product otoacoustic emission and auditory brain stem response test performance. *Ear Hear* 2000; 21: 508-528.

42. Headley GM, Campbell DE, Gravel JS. Effect of neonatal test environment on recording transient-evoked otoacoustic emissions. *Pediatrics* 2000; 105 (6): 1279-1285.
43. Gorga MP, Preissler K, Simmons J, Walker L, Hoover B. Some issues relevant to establishing a universal newborn hearing screening program. *J Am Acad Audiol* 2001; 12: 101-112.
44. Centers for Disease Control and Prevention. (2005). DSHPSHWA data summary for reporting year 2003. Retrieved April 15, 2005, from [http://www.cdc.gov/ncbddd/ehdi/2003/Data\\_Summary\\_03D.pdf](http://www.cdc.gov/ncbddd/ehdi/2003/Data_Summary_03D.pdf).
45. Iley KL, Addis RJ. Infant hearing impairment and universal hearing screening. Impact of technology choice on service provision for universal newborn hearing screening within a busy district hospital. *J Perinatol* 2000; 20: S121-S127.
46. Spivak LG. Neonatal hearing screening. Follow-up and diagnosis. En: Roeser RJ, Valente M, Hosford-Dunn H (Eds): *Audiology: diagnosis*. 2nd ed. Thieme Medical Publisher, Inc. New York 2007: 497-513.
47. National Institutes of Health. NIH Consensus Development Program. Early identification of hearing impairment in infants and young children. NIH Consensus Statement 1993; 11: 1-24 ([http://consensus.nih.gov/cons/092/092\\_intro.htm](http://consensus.nih.gov/cons/092/092_intro.htm)).
48. Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH). Propuesta para la detección e intervención precoz de la hipoacusia infantil. *An Esp Pediatr* 1999; 51: 336-344.
49. Martín G, Benito JI, Condado M<sup>a</sup>A, Morais D, Fernández Calvo JL. Diagnóstico precoz de hipoacusia infantil: protocolo de detección en neonatos de alto riesgo. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2000; 51 (1): 31-35.
50. Martínez R, Benito JI, Condado M<sup>a</sup>A, Morais D, Fernández Calvo JL. Resultados de la aplicación del protocolo de detección precoz de la hipoacusia en neonatos de alto riesgo. *Anales ORL Iber Amer* 2003; 30 (3): 277-287.
51. Martínez R, Benito JI, Condado M<sup>a</sup>A, Morais D, Fernández Calvo JL. Resultados de aplicar durante 1 año un protocolo universal de detección precoz de la hipoacusia en neonatos. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2003; 54: 309-315.
52. Benito JI, Ramírez B, Morais D, Fernández Calvo JL, Almaraz A. Resultados de aplicar durante 42 meses un protocolo universal de detección e intervención precoz de la hipoacusia en neonatos. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2008; 59 (3): 96-101.
53. Junta de Castilla y León. Consejería de Sanidad. Programa de detección precoz y atención integral de la hipoacusia infantil. 2004. 78 pp.

## Capítulo 4

# PROGRAMA DE DETECCIÓN PRECOZ DE LA HIPOACUSIA EN RECIÉN NACIDOS DE LA COMUNIDAD AUTÓNOMA DE MADRID

Manuela Arranz Leirado

**Comité de Expertos Asesor (BOCM n.º 127 de 30 de mayo de 2005):**

**Amparo Almenar Latorre.** Pediatra. Centro de Salud. Inició la Unidad de Cribado Auditivo del Servicio de Neonatología Hospital U. Clínico San Carlos. Perteneció a la CODEPEH.

**Felipe Alvarez de Cózar.** ORL. Jefe del Servicio de Otorrinolaringología y Director de la Unidad de Implantes Cocleares del Hospital U. Ramón y Cajal.

**Francisco Antolí Candela.** ORL. Director del Instituto Otorrinolaringológico Antolí Candela. Presidente de la Comisión de Otología de la Sociedad Española de ORL. Director del Programa formativo de Implantes Cocleares del Hospital de Móstoles.

**Gracia Aránguez Moreno.** ORL. Servicio de Otorrinolaringología Pediátrica, Coordinadora del Cribado Auditivo Neonatal e Implante Coclear del Hospital Infantil U. Gregorio Marañón.

**Manuela Arranz Leirado.** M. Preventiva y Salud Pública. Jefa de Sección de Prevención de Minusvalías. S. de Prevención de la Enfermedad. ISP/ DGSPA.

**Moisés Cameno Heras.** Médico de Familia. Técnico Superior de Salud Pública. Jefe del Servicio de Prevención de la Enfermedad. ISP/ DGSPA.

**Javier Cervera Escario.** ORL. Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Infantil U. Niño Jesús. Coordinador y cirujano de la Unidad de Implantes Cocleares. Presidente de la Comisión de Pediatría de la Sociedad Española de ORL.

**Manuel Moro Serrano.** Pediatra. Jefe del Servicio de Neonatología. Responsable de la Unidad de Cribado Auditivo Neonatal Hospital U. Clínico San Carlos. Jefe Departamento de Pediatría Facultad de Medicina U. Complutense de Madrid. Miembro fundador de la CODEPEH.

**Margarita Pozo Martínez.** Pediatra. Centro de Salud de Atención Primaria. Coordinadora de la Unidad de Cribado Auditivo del Servicio de Neonatología Hospital U. Clínico San Carlos.

**José Quero Jiménez.** Catedrático de Pediatría de la Facultad de Medicina Universidad Autónoma de Madrid. Jefe del Servicio de Neonatología. Hospital Infantil U. La Paz.

**María Cruz Tapia Toca.** ORL. Responsable de la Unidad de Diagnóstico de Hipoacusias Congénitas. Servicio de Otorrinolaringología. Pabellón 8. Hospital U. Clínico San Carlos.

## I. INTRODUCCIÓN

La Hipoacusia en recién nacidos es la deficiente agudeza auditiva, de origen congénito o de aparición en los primeros días de vida. Es un problema de salud con graves consecuencias para la adquisición y desarrollo del lenguaje y la OMS en su documento «Salud para todos en el año 2000» de la 48ª Asamblea, insta a los Estados para que preparen planes nacionales para la detección e intervención precoz de hipoacusia en lactantes y niños proponiendo que la edad media para el diagnóstico sea inferior a los 12 meses.

El Plan para la Detección Precoz de Hipoacusia o sordera en los recién nacidos establece una estrategia unificada para toda la Comunidad de Madrid, enmarcada en una colaboración interinstitucional mediante un abordaje global interdisciplinar, con una intervención coordinada requiriendo el apoyo psicológico y social.

La implementación de la detección precoz de hipoacusia en recién nacidos consigue:

- Identificar desde el nacimiento cualquier deficiencia auditiva en el niño/a.
- Iniciar el tratamiento y la rehabilitación precoz en niños con hipoacusia o sordera de distintos grados.
- Permitir el mejor desarrollo del lenguaje oral en los niños/as con discapacidad auditiva.
- Conseguir la integración del niño/a con discapacidad auditiva.
- Mejorar su comunicación, desarrollo intelectual, emocional, social, rendimiento escolar y su futuro profesional.

La hipoacusia o sordera infantil es una deficiencia debida a la pérdida o alteración de la función anatómica y/o fisiológica del sistema auditivo que provoca una discapacidad para oír.

La hipoacusia infantil es un importante problema de salud, dadas las inmediatas repercusiones que tiene sobre el desarrollo intelectual, cognitivo, emocional, lingüístico y de relación del niño y adulto. Los déficits de la audición congénitos o adquiridos en el período neonatal, constituyen un grave trastorno sensorial que afecta, en los casos más severos, el desarrollo del habla y el lenguaje, ocasionando por ello serias dificultades de comunicación y psicológicas para el niño y su familia.

Mediante la detección precoz de la hipoacusia en los recién nacidos, confirmando el diagnóstico e iniciando el tratamiento en los primeros meses de vida, se aprovecha el periodo de mayor plasticidad cerebral, para potenciar la estimulación auditiva tan necesaria para acceder al lenguaje oral y en consecuencia al resto de habilidades cognitivas que de ella se derivan. Se logran reducir las consecuencias negativas, mejorando el aprendizaje del lenguaje y la intercomunicación del niño con su entorno.

La incidencia de hipoacusia severa o profunda en el recién nacido según la OMS es del 1 por mil, ascendiendo al 1-3 por mil si se incluyen las hipoacusias moderadas y al 5 por mil recién nacidos vivos cuando se consideran todos los grados de hipoacusia.

### **Incidencia de hipoacusia en recién nacidos**

#### **Hipoacusia Prelocutiva**

---

Hipoacusia profunda (> 70 dB)	1/1000 recién nacidos
Hipoacusia Moderada (> 40 dB)	3/1000 recién nacidos
Hipoacusia de cualquier grado	5/1000 recién nacidos

---

En España según datos del Estudio Multicéntrico: «Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil en Recién Nacidos de Alto Riesgo», realizado en el año 1991 en distintas Comunidades Autónomas y promovido por FIAPAS, Confederación Española de Padres y Amigos de los Sordos y la Fundación ONCE, la incidencia encontrada de hipoacusia de cualquier tipo es de 2,8 por mil recién nacidos en población general (grado > de 30 dB). Estos datos se mantienen en estudios realizados por algunas Comunidades Autónomas en el año 2004.

La Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil (CODEPEH), según datos del año 2000, manifiesta que cada año en España nacen alrededor de dos mil niños con problemas auditivos de distintos grados, incluyendo los leves (5/1000 recién nacidos).

El 80% de las hipoacusias o sorderas permanentes infantiles están presentes en el momento de nacer, el 40% de los niños con sordera severa y profunda serán candidatos a Implante Coclear.

El 50%-60% de las sorderas infantiles tienen origen genético. Alrededor de 400 síndromes genéticos descritos incluyen pérdida auditiva y más del 90% de los niños sordos nacen de padres oyentes.

Sólo en el 50% de los recién nacidos con sordera se identifican indicadores de riesgo. Sin embargo los antecedentes familiares son los más difíciles de detectar y tienen un impacto muy elevado de asociación con la hipoacusia.

Sin Programas específicos de Detección Precoz de Hipoacusia congénita, la edad media del diagnóstico se sitúa alrededor de los tres años, tanto en España, Comunidad Europea como en Estados Unidos, por lo que se comprende la necesidad de realizar un cribado universal en recién nacidos, para prevenir trastornos en la adquisición del lenguaje.

El momento de aparición de la hipoacusia y su detección precoz es fundamental para el pronóstico y la calidad de vida del niño, debido a que las doce primeras semanas de vida extrauterina son determinantes para el desarrollo de las vías auditivas y la adecuada plasticidad cerebral. La identificación e intervención temprana en fase prelocutiva, se asocian a un mejor desarrollo del lenguaje oral mejorando el proceso madurativo y el desarrollo cognitivo del niño.

La detección de hipoacusia en los recién nacidos, cumple los criterios recomendados por la Organización Mundial de la Salud para realizar un cribado universal. Actualmente se dispone de técnicas sencillas, incruentas y con la suficiente eficacia para ser utilizadas en la detección precoz de hipoacusias en recién nacidos. Las Otoemisiones Acústicas Evocadas Automatizadas (OEA) y los Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral automatizados (PEATC-A), son las técnicas que permiten realizar la detección de hipoacusias en recién nacidos.

En España, la CODEPEH, Comisión para la Detección Precoz de la Hipoacusia Infantil ya en 1996 proponía un protocolo de diagnóstico precoz en niños

con riesgo de hipoacusia y desde 1999 aconseja su aplicación universal, tras el *Consensus statement neonatal hearing screening*, celebrado en Milán en 1998 y la propuesta de la Asociación Americana de Pediatría donde se recomienda la implantación de programas de screening auditivo neonatal en todos los hospitales con Maternidad, con el objetivo de diagnosticar como mínimo a todos los niños con hipoacusias bilaterales con umbral mayor o igual a 40 dB en el mejor oído, exigiéndose como mínimo una cobertura del programa del 95% utilizando la técnica de Otoemisiones Evocadas Automatizadas (OEA), o de Potenciales Evocados Auditivos Automatizados de Tronco Cerebral (PEATC-A), o la combinación de ambas.

En las Conferencias Internacionales sobre Cribado Auditivo Neonatal, ya se establecieron las bases para unificar el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de las hipoacusias detectadas en el período neonatal, en la celebrada en Milán (Italia) el año 2000 y en la Conferencia de Como (Italia) el año 2004 se presentaron los eficaces resultados de los países que ya han implantado este programa de cribado universal.

En España, el Pleno del Congreso de los Diputados de 16 de marzo de 1999 aprobó por unanimidad que el Ministerio de Sanidad y Consumo elaborara un Plan Nacional de Prevención de la Sordera Infantil en coordinación con las comunidades autónomas en el seno del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. Este Plan deberá incluir actividades de prevención de los factores de riesgo de hipoacusia neonatal durante el embarazo, protocolos de las exploraciones neonatales y pediátricas dirigidas a valorar el estado de audición en los niños para la identificación de sorderas y su tratamiento precoz. Asimismo contemplará el seguimiento y rehabilitación médico-funcional de los niños con deficiencia auditiva incluyendo las áreas sanitarias, educativas y sociales, a fin de facilitar su atención integral.

El Ministerio de Sanidad reunió el año 2002-2003 al Grupo de Trabajo sobre Hipoacusia Infantil, con representantes de las distintas Comunidades Autónomas, estableciendo los Programas de Detección Precoz de Hipoacusias en recién nacidos para todas las comunidades autónomas, aprobando los Indicadores de Calidad y los Contenidos Básicos y Mínimos de los mismos.

**La Comisión de Salud Pública y el Pleno del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud del Ministerio de Sanidad y Consumo asumió las conclusiones de este Grupo, con el acuerdo alcanzado sobre el Registro Mínimo de Datos en noviembre de 2003.**

## La audición

El sistema auditivo se desarrolla de forma evolutiva mediante un proceso de maduración desde la embriogénesis conformando una interconexión de órganos desde la zona más periférica a la región del sistema nervioso central del córtex cerebral. Este proceso tiene su comienzo en la concepción, prolongándose hasta los 12 años de vida postnatal.

## II. PREVENCIÓN DE LA HIPOACUSIA

La prevención de la hipoacusia es prioritaria para evitar, en algunos casos, la aparición de la discapacidad auditiva y, en caso de producirse, poder intervenir precozmente para paliar sus consecuencias mediante la rehabilitación e integración del niño.

### Prevención Primaria

**Hipoacusias genéticas.** En algunos patrones de herencia se puede ofrecer Consejo Genético a los padres

#### Hipoacusias no genéticas:

- **Prenatales.** En el control de la mujer embarazada se deben identificar las infecciones activas por citomegalovirus, toxoplasmosis, sífilis o rubéola y aplicar el tratamiento adecuado para que no afecten al feto. Evitar productos de riesgo teratogénico, antipalúdicos, retinoides, cisplatino, aminoglucósidos o exposición a radiaciones.
- **Perinatales.** Aplicar medidas para disminuir la prematuridad, mejorar la asistencia perinatal y el tratamiento de la hiperbilirrubinemia neonatal.
- **Postnatales.** Vacunación contra parotiditis, sarampión y rubéola. Vacunación frente a meningitis. Evitar la administración de ototóxicos y realizar tratamiento eficaz en otitis media recurrente y fístula perilinfática. Evitar exposiciones crónicas a ruidos de intensidad superior a 85 dB.

### Prevención Secundaria

- Realización del Cribado Universal de hipoacusias en recién nacidos.
- Seguimiento del estado de la audición en el crecimiento infantil y principalmente en los niños con factores de riesgo de hipoacusia tardía, para detectar si aparecen alteraciones (también en adultos).

## Prevención Terciaria

- Tratamiento y rehabilitación precoz del niño hipoacúsico para potenciar su máximo desarrollo cognitivo y lingüístico. Mejorar la accesibilidad a las prestaciones y ayudas favoreciendo la integración escolar adaptada a sus necesidades.

## III. PLAN DE DETECCIÓN PRECOZ DE HIPOACUSIA EN RECIÉN NACIDOS

### Objetivo General

Detectar Precozmente la Hipoacusia en recién nacidos, mediante cribado universal en las maternidades de la Comunidad de Madrid, para realizar una intervención integral temprana y potenciar la capacidad para el lenguaje oral.

### Objetivos Específicos

Para conseguir el objetivo general, el sistema sanitario tiene previamente que Implantar el Plan en los centros hospitalarios de forma progresiva y cumplir los objetivos específicos de calidad:

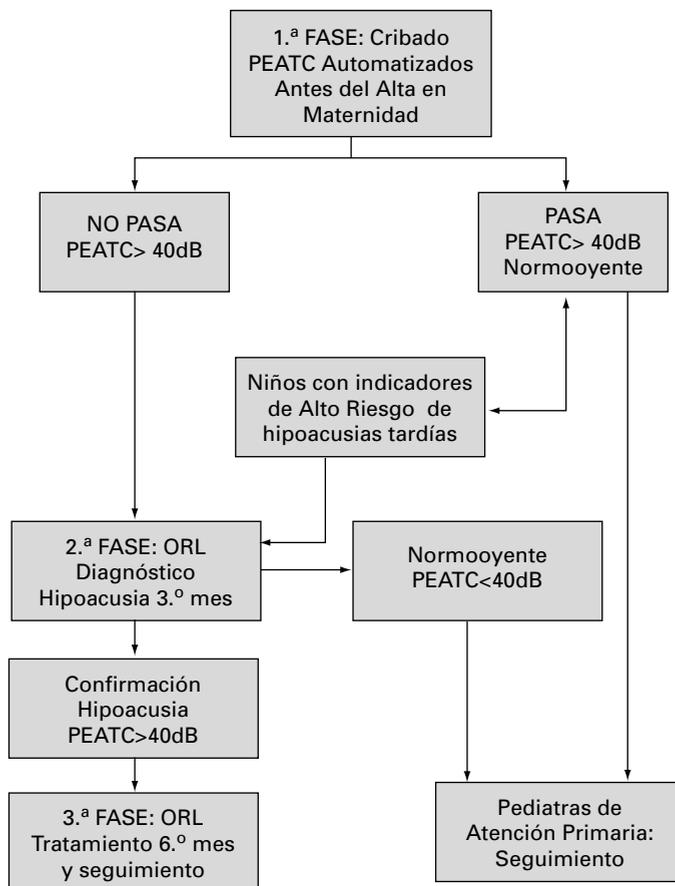
- 1) Realizar la detección precoz de hipoacusia a todos los recién nacidos en el primer mes de vida, en las maternidades, aplicando una prueba de cribado universal mediante Potenciales Evocados de Tronco Cerebral Automatizados.
- 2) Iniciar el estudio para confirmar el diagnóstico de hipoacusia antes o en el tercer mes de vida del niño, en el Servicio de ORL.
- 3) Iniciar el tratamiento y seguimiento antes o en el sexto mes de vida del niño.

Los períodos recomendados se adaptarán a los recién nacidos pretérmino o con patologías que no permitan cumplir estos tiempos.

El objetivo 1 se cumplirá en todos los recién nacidos y sólo necesitarán cumplir el objetivo 2 los niños detectados con probable deficiencia auditiva. El objetivo 3 será preciso en los niños con diagnóstico confirmado de hipoacusia.

El desarrollo de los objetivos específicos del Plan de Detección Precoz de Hipoacusias en Recién Nacidos se realizará, por tanto, en tres fases: primera fase, de cribado; segunda fase, de diagnóstico y tercera fase, de tratamiento.

## FASES Y ALGORITMO DE DERIVACIÓN



## IV. CRIBADO NEONATAL DE HIPOACUSIA

### Objetivos Operativos

La Detección Universal de Hipoacusia en recién nacidos requiere:

- Estudiar ambos oídos en todos los recién nacidos mediante la técnica de Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral Automatizados PEATC-A para recién nacidos.
- Valorar los Indicadores de riesgo de hipoacusia en los recién nacidos.

- Realizar la prueba de cribado antes del alta de la madre en la maternidad y siempre antes del mes de vida del niño/a.
- Tener una tasa de falsos positivos igual o inferior a 3% y una tasa de falsos negativos de 0.
- Conseguir una alta calidad del cribado que permita que la remisión para estudio a los Servicios de ORL no supere el 4% de recién nacidos para confirmación diagnóstica.
- Dar información a los padres respecto a: la prueba de cribado auditivo, resultados, centros de derivación y apoyo a la familia.
- Derivación al servicio de ORL, para seguimiento, de los recién nacidos con indicadores de riesgo de desarrollar hipoacusias tardías.
- Registrar los datos de los recién nacidos, en el Programa Informático del Plan.
- Realizar la evaluación y seguimiento de los resultados del Plan analizando los datos del registro mecanizado.

### **Protocolo de actuación del Cribado Auditivo**

- Todas las Maternidades deberán realizar de forma progresiva la Detección Precoz de Hipoacusia en recién nacidos mediante cribado universal, en el primer mes de vida cumpliendo la Normativa de la Comunidad de Madrid.
- Los hospitales deberán designar a los profesionales responsables de este Programa en cada Maternidad.
- Se realizará la prueba de cribado antes del alta del recién nacido, durante todos los días del año. Deberá existir un sistema de recuperación de los niños a los que no se les realizó al nacer. A los niños prematuros y/o que requieren hospitalización se les realizará la prueba antes del alta hospitalaria, si es posible en el primer mes de vida.
- El cribado de Hipoacusia en recién nacidos será realizado por el Servicio de Neonatología o de Otorrinolaringología de los centros hospitalarios con Maternidad, siendo conveniente que los profesionales responsables de la realización de las pruebas tengan experiencia en el manejo de recién nacidos.

- Se realizarán cursos de formación, previos a la implantación del cribado, dirigidos a todos los profesionales de los hospitales con maternidad, implicados en el cribado para la detección de hipoacusias en recién nacidos.
- Se dará información oral y escrita a los padres, antes del cribado de hipoacusia. Los documentos de información a padres se editarán de forma homogénea desde la Dirección General de Salud Pública y Alimentación. El consentimiento no precisa soporte escrito. En casos excepcionales que los padres o tutores se nieguen a la realización de esta prueba a su hijo/a, deberá constar su decisión por escrito firmando la falta de consentimiento.
- Los antecedentes de riesgo de Hipoacusia y los resultados del Cribado se consignarán por escrito y serán registrados en el Documento de Salud Infantil por el profesional que lo realice.
- La prueba de cribado se realizará mediante la técnica de exploración con Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral Automatizados (PE-ATC-A).
- Los resultados de la prueba indican si el recién nacido PASA o NO PASA. «PASA», hay respuesta normal en ambos oídos a 40 db, se consideran con audición normal al nacer y es resultado negativo. «NO PASA», respuesta alterada en uno o ambos oídos a 40 dB y es resultado positivo.
- Los niños que «NO PASAN» el cribado y los niños que tengan Indicadores de alto riesgo de hipoacusia de aparición tardía, aunque pasen el cribado, se derivarán con su informe a los Servicios de ORL del Área sanitaria de la Maternidad o correspondiente a su domicilio para confirmar la hipoacusia y realizar el seguimiento del desarrollo del lenguaje.
- Se realizará a cada recién nacido una única prueba de cribado concluyendo la técnica de PEATC-A en ambos oídos con obtención de resultados. Mediante esta técnica de PEATC-A se detectan las hipoacusias neurosensoriales debido a su alta sensibilidad y especificidad, derivando el mínimo número de niños a los especialistas de ORL.
- Todo lactante que «no pase» la fase de cribado debe recibir una adecuada valoración médica y audiológica para confirmar o descartar un déficit auditivo antes de los tres meses de vida.
- El Programa Informático para el registro de datos está centralizado en la D.G.S.P.A. para evaluar los Indicadores de Calidad del Plan. (Web central,

base de datos para el propio hospital y la base central, permitiendo el trabajo en red).

- Evaluación y seguimiento de los resultados del Plan analizando los datos del Registro informático a nivel de centros hospitalarios y de los resultados globales de la Comunidad de Madrid. Emisión de informes para comparar resultados, analizar problemas y corregir errores.
- Los profesionales sanitarios especialmente los especialistas en pediatría y otorrinolaringología, deberán asumir el cribado universal de hipoacusias en recién nacidos y mantener el seguimiento de la audición de los niños a fin de prevenir y detectar precozmente las deficiencias auditivas.
- Es necesario mantener una eficaz coordinación con las asociaciones de apoyo a personas con hipoacusia.

### **Técnica del Cribado Auditivo**

Los Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral miden la actividad del nervio auditivo y de la vía auditiva, provocada por una estimulación acústica hasta su entrada en el encéfalo. Utilizando un estímulo seleccionado (generalmente un clic o chasquido) se activan las neuronas de la vía auditiva y se refleja en un trazado eléctrico recogido mediante electrodos de superficie colocados en la piel. Los cambios de intensidad, representados en una gráfica con respecto al tiempo, se relacionan con el paso de la información auditiva desde el receptor periférico hasta los centros auditivos, específicamente, las conexiones sinápticas situadas en el ganglio y diferentes zonas del troncoencéfalo.

El test de cribado mediante Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral (automatizados) explora la vía auditiva desde el órgano receptor hasta la entrada en el encéfalo, por lo que es una prueba eficaz para un programa de cribado auditivo neonatal.

Estudios recientes evidencian una alta incidencia de neuropatías auditivas en niños de alto riesgo. Se ha observado que cerca del 20 % de niños detectados con hipoacusia neurosensorial presentan hipoacusia retrococlear.

El procedimiento consiste en colocar unos auriculares alrededor del pabellón auditivo externo y enviar al oído un estímulo sonoro en forma de clic repetido, registrando el trazado promedio de la actividad neuroeléctrica del nervio auditivo y de las vías auditivas centrales.

Los sistemas de registro automatizados utilizados por los aparatos de PEATC-A de cribado, determinan mediante un algoritmo matemático si los registros se corresponden con una respuesta auditiva normal: (PASA), o no adecuada: (NO PASA). Los PEATC se consideran la prueba patrón o «*Gold Standard*» de valoración auditiva en el neonato o lactante.

### **Indicadores de riesgo de Hipoacusia de aparición tardía en Recién Nacidos y Lactantes**

Aceptados por la Comisión Española para la Detección Precoz de la Hipoacusia (CODEPEH):

- Antecedentes familiares de hipoacusia neurosensorial congénita o de instauración en la infancia, hereditaria o de causa no filiada.
- Infecciones de la madre en el embarazo, confirmadas o de sospecha, que se asocian a hipoacusias neurosensoriales: toxoplasmosis, sífilis, rubéola, citomegalovirus, herpes y VIH. Esto es así tanto si se confirma la infección como si existen datos analíticos o clínicos sugerentes de la misma.
- Anomalías congénitas craneofaciales y de cuello, incluyendo malformaciones mayores o secuencias dismórficas que afecten a la línea facial media o a estructuras relacionadas con el oído (externo, medio o interno).
- Peso al nacimiento menor de 1.500 gr.
- Hiperbilirrubinemia grave a niveles subsidiarios de exanguinotransfusión o por encima de 20 mgr/dl.
- Medicación con productos ototóxicos en la gestación: fármacos (aminoglucósidos, diuréticos de asa, cisplatino). Pruebas (pueden ser potencialmente ototóxicos: isótopos radioactivos, radiología en primer trimestre). Tóxicos (alcoholismo y drogas vía parenteral).  
Otros (embarazos no controlados).
- Medicación con productos ototóxicos en el niño después del nacimiento.
- Meningitis bacteriana.
- Accidentes hipóxico-isquémicos perinatales. Especialmente, en el momento del parto, si se registra Apgar de 0 a 4 al primer minuto o de 0 a 6 al quinto minuto, y siempre que se produzca parada cardiorrespiratoria.

- Ventilación mecánica durante más de cinco días en el recién nacido.
- Traumatismo craneoencefálico, con pérdida de conciencia o fractura.
- Hallazgos en el R.N. o en la familia de rasgos o alteraciones correspondientes a síndromes que suelen asociarse con hipoacusia. Patología neurológica y trastornos neurodegenerativos, que cursen con convulsiones.

### Resultados del cribado de hipoacusia

- 1.º Identificación de factor de riesgo de hipoacusia: SI / NO
- 2.º Realización de la Prueba de Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral, Automatizados.

Prueba de Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral Automatizados, para recién nacidos. Fecha de realización.....	
Oído Derecho	Oído izquierdo
Pasa _____ No pasa _____	Pasa _____ No pasa _____

PASA la prueba PEATC-A\_\_\_\_\_ Normoyente. Caso negativo.

NO PASA la prueba PEATC-A\_\_\_\_\_ Alto índice de sospecha de Hipoacusia. Caso positivo.

- 3.º Cumplimentar los resultados de 1º y 2º apartados en el Documento de Salud Infantil. Para la información a los equipos de pediatría en Atención Primaria.
- 4.º Informe escrito con los resultados para los padres y para el Servicio de ORL cuando los niños fallan el cribado (casos positivos de probable hipoacusia).

### Recursos para el cribado

#### *Recursos humanos mínimos necesarios*

El n.º de profesionales dependerá del n.º de niños nacidos en cada centro, de las circunstancias y de la organización del centro hospitalario.

Los profesionales pertenecerán a los Servicios de Pediatría prioritariamente: Neonatología y del Nido, por tanto serán Neonatólogos, Diplomados Universitarios de Enfermería, Auxiliares de enfermería y un Auxiliar administrativo. También es recomendable contar con un Otorrinolaringólogo de referencia.

Todos los profesionales tendrán formación específica y experiencia en el tema para mantener la calidad del cribado de hipoacusias.

#### *Aparataje mínimo necesario*

Un aparato de Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral Automatizados (PEATC-A) aproximadamente por cada 2.000 nacidos y un equipo de material fungible (auriculares y electrodos) por recién nacido.

## V. DIAGNÓSTICO DE HIPOACUSIA

El diagnóstico de Patología Auditiva se iniciará antes del tercer mes de vida. A esta fase accederá alrededor del 4 % de los recién nacidos.

### **Objetivos operativos**

- Realizar el diagnóstico de confirmación antes del tercer mes de vida a todo recién nacido que «NO PASE» la fase de cribado auditivo, en los Servicios de ORL de los Hospitales Públicos y Clínicas Privadas que dispongan del equipamiento y profesionales necesarios.
- Todo lactante con indicadores de riesgo asociados a hipoacusia de aparición tardía, acudirá a control periódico aunque haya pasado el cribado neonatal, cada seis meses hasta los tres años al Servicio de Otorrinolaringología y anualmente durante el crecimiento, vigilando su audición y el desarrollo del lenguaje oral.
- Cumplimentar el Registro Informático de la 2.ª Fase del Plan con los resultados del diagnóstico.
- Realizar la evaluación y seguimiento de los resultados de la 2.ª Fase del Plan analizando los datos del Registro informático.

### **Protocolo de Actuaciones**

- El diagnóstico diferencial o etiológico de las deficiencias auditivas requiere un equipo multidisciplinar que trabaje en coordinación con los especialis-

tas de otorrinolaringología, aplicando estudios audiométricos adecuados a su edad. El equipo de profesionales trabajará siempre junto a la familia ya que los padres son un elemento imprescindible en la observación y estimulación de los niños.

- El médico otorrinolaringólogo realizará el diagnóstico y llevará a cabo el seguimiento ORL-Audiológico del paciente.
- Para la intervención precoz de los niños con hipoacusia, se debe establecer la coordinación interdisciplinar con todos los profesionales implicados en la misma, como los audioprotesistas, logopedas, foniatras, educadores y asociaciones de padres de discapacitados auditivos.
- Esta fase diagnóstica se realizará en las unidades de ORL de los Hospitales Públicos y en las Clínicas Privadas que dispongan del equipamiento necesario y de los profesionales con la experiencia adecuada. Estas unidades llevarán a cabo el seguimiento ORL-Audiológico del paciente, así como la evolución de la adaptación protésica.
- Registrar los datos de los niños en el Programa Informático del Plan y evaluar los resultados, para detectar posibles fallos en la derivación al diagnóstico y/o seguimiento.
- Evaluación y seguimiento de los resultados de la 2.ª Fase del Plan analizando los datos del Registro informático a nivel de centros hospitalarios y de los resultados globales de la Comunidad de Madrid.

### **Protocolo para el diagnóstico**

1. Anamnesis: resaltando los Indicadores de riesgo de hipoacusia que se especificaron en la fase de detección. Árbol genealógico en el caso de las hipoacusias hereditarias.
2. Exploración clínica ORL completa.
3. Exploración audiológica:
  - Potenciales evocados auditivos: PEATC y PEAAe (Potenciales evocados auditivos de tronco cerebral y Potenciales evocados auditivos de estado estable), con la posibilidad de utilizar «click», tonos «pip», «burst» y «múltiples frecuencias», en el mismo aparato. Potenciales de latencia media, corticales y cognitivos.

- Timpanometría y reflejo estapedial, excepto en los casos de agenesia en el conducto auditivo externo (CAE) con posibilidad de utilizar frecuencia Tonos/Sonda de 220Hz y 660Hz.
- Otoemisiones Acústicas Transitorias de «click» y «productos de distorsión» (excepto en la agenesia del CAE).
- Audiometría conductual adaptada a la edad del niño (audiometría por observación del comportamiento; audiometría con refuerzo visual; audiometría del juego).

Estas exploraciones serán seleccionadas a criterio del especialista según los requerimientos de cada caso.

4. Exploraciones complementarias: Indicadas según el criterio del médico ORL, dependiendo de cada paciente.
  - Interconsultas con otras especialidades medicas, ante la sospecha de sorderas sindrómicas.
  - Estudios por imagen.
  - Test molecular para detectar mutaciones de genes implicados en sorderas o hipoacusias.
  - Hematología-Bioquímica-Inmunología.

## VI. TRATAMIENTO DE LA HIPOACUSIA

### Objetivos operativos

- Todo lactante con un déficit auditivo confirmado deberá incluirse antes de los 6 meses en un programa de intervención multidisciplinar para establecer el tratamiento que precise: clínico, quirúrgico, farmacológico, rehabilitador, de logopedia, foniatría, atención audioprotésica, proporcionando el apoyo y orientación a la familia de asociaciones para discapacitados auditivos.
- Cumplimentar el Registro Informático de la 3ª Fase del Plan con los datos del tratamiento.
- Realizar la evaluación y seguimiento de los resultados de la 3ª Fase del Plan analizando los datos del Registro informático.

## Protocolo de Actuaciones

- Esta fase de tratamiento se realizará prioritariamente en los Servicios de Otorrinolaringología donde se ha realizado el diagnóstico y se derivarán a otros equipos siempre que dispongan del equipamiento y profesionales con la experiencia adecuada para realizar el tratamiento: farmacológico, quirúrgico y/o audioprotésico de los niños.
- Estas unidades llevarán a cabo el seguimiento ORL-Audiológico del paciente, así como la evolución de la audición, el desarrollo del lenguaje y la correcta adaptación protésica.
- Se realizarán estudios audiométricos especiales para niños menores de 1 año de vida y la valoración de tratamiento con estimulación auditiva, audífonos, prótesis auditivas y/o implantes cocleares.
- Para la intervención precoz de los niños con hipoacusia, se debe establecer una actuación y coordinación interdisciplinar con otros profesionales implicados en la misma: cirujanos especialistas, audioprotesistas, logopedas, foniatras y educadores.
- Cumplimentar el Registro Informático del Plan con los datos del tratamiento y evaluar los datos para detectar pérdidas de niños a los tratamientos y/o a los seguimientos.
- Evaluación y seguimiento de los resultados de la 3.ª Fase del Plan analizando los datos del Registro informático por centros hospitalarios y resultados globales de la Comunidad de Madrid. Emisión de informes para comparar resultados y mejorar los objetivos.
- Todo lactante con un déficit auditivo confirmado deberá incluirse antes de los 6 meses en un programa de intervención multidisciplinar para que lleve a cabo el tratamiento clínico, quirúrgico, rehabilitador, de logopedia, foniatría y, o atención audioprotésica, cuidando siempre la orientación y apoyo familiar.

La 2.ª Fase de diagnóstico y la 3.ª Fase de tratamiento se realizarán en las unidades de Otorrinolaringología (ORL) de los hospitales públicos o centros privados que dispongan del equipamiento necesario y de los profesionales con la experiencia adecuada.

El equipo médico de los servicios de ORL responsables de esta unidad realizará el diagnóstico, el tratamiento (farmacológico, quirúrgico y/o audio protési-

co) adecuado a cada paciente. Estas unidades llevarán a cabo el seguimiento ORL-Audiológico, la evolución de la adaptación protésica, de la audición y del desarrollo del lenguaje.

Para la intervención precoz de los niños con hipoacusia, se debe establecer una actuación y coordinación interdisciplinar: audioprotesistas, logopedas, foniatras, educadores y asociaciones de discapacitados auditivos.

Deberán adecuarse las unidades de los servicios de ORL con los recursos humanos y el aparataje mínimo necesario, dependiendo del nº de niños explorados y atendidos en cada centro.

### **Protocolo de tratamiento**

- El tratamiento se inicia antes del sexto mes de vida. Los niños diagnosticados de cualquier grado de hipoacusia mantendrán un seguimiento periódico en los Servicios de ORL.
- La intervención terapéutica y rehabilitadora de los niños con deficiencias auditivas requiere un equipo multidisciplinar que trabaje en coordinación con los especialistas de otorrinolaringología y deberá adaptarse siempre a la gravedad de la patología auditiva, abarcando las medidas necesarias según las necesidades del niño:
- Médico-quirúrgicas
  - Audioprotésicas.
  - Logopédicas.
  - Educativas.
  - Realización de estudios audiométricos adecuados a su edad.
  - Valoración de la posibilidad de implante coclear en las hipoacusias severas, profundas y bilaterales.

El equipo de profesionales trabajará siempre junto a la familia, ya que los padres serán un elemento imprescindible en la estimulación y rehabilitación del niño hipoacúsico, constatando la evaluación de las deficiencias o progresos de los niños.

## **Audífonos y prótesis auditivas**

El audífono es un dispositivo activo destinado a mejorar, corregir y rehabilitar las deficiencias auditivas, con una adaptación específica y apropiada a sus capacidades de percepción y de tolerancia (Gélis, 1993).

### **Protocolo de adaptación protésica y posible indicación de implante coclear**

- Historia Clínica y árbol genealógico.
- Exploración clínica otorrinolaringológica.
- Estudios Complementarios: analítica, valoración neurológica, oftalmológica, estudio genético, etc.
- Pruebas de Imagen: TAC, RNM.
- Estudio Audiológico.
- Valoración foniátrica y logopédica.
- Valoración Psicológica-Psiquiátrica.

## **Implantes cocleares**

Un implante coclear (IC) puede ser definido como un aparato que transforma los sonidos y ruidos del medio ambiente en energía eléctrica capaz de actuar sobre las aferencias del nervio coclear, desencadenando una sensación auditiva en el individuo. La tecnología con fines terapéuticos de implantación intracoclear consiste en la realización de una operación quirúrgica para situar en el oído interno el dispositivo ya definido, desencadenando, como se ha dicho, una sensación auditiva. Incluye también un largo período de rehabilitación.

## **VII. SISTEMAS DE INFORMACIÓN Y EVALUACIÓN**

El Sistema de Información está dirigido a evaluar el seguimiento y la consecución de los objetivos del Plan, relacionados con la cobertura, la estructura, el proceso y los resultados.

Se ha realizado y se está iniciando la implementación de una Aplicación informática del Plan para realizar un Registro unificado, recopilando los datos y las variables necesarias para evaluar los resultados y obtener los Indicadores de Calidad del Plan.

El Registro Informático centralizará los datos en la Dirección General de Salud Pública y requiere cumplimentarse por los equipos de Neonatología y de Otorrinolaringología de los Hospitales con Maternidad de la Comunidad de Madrid desde el momento que implanten el cribado de hipoacusias en recién nacidos.

Los indicadores de calidad establecidos son el resultado del consenso del grupo de trabajo formado por representantes de todas las Comunidades Autónomas en el que se enunciaron los contenidos básicos y mínimos del Plan Nacional de Detección Precoz de la Hipoacusia en recién nacidos, y que fue aprobado en la Comisión de Salud Pública y el Pleno del Consejo Interterritorial del Ministerio de Sanidad y Consumo en Noviembre de 2003.

La evaluación se realizará anualmente y se referirá principalmente al cumplimiento de las actividades programadas y a la consecución de los objetivos, utilizando los indicadores cuantitativos y cualitativos. La valoración cualitativa analizará las dificultades encontradas y las aportaciones establecidas para resolverlas.

Monitorización de la incidencia de hipoacusias detectadas, diagnosticadas y comienzo del tratamiento precoz.

### **Indicadores de estructura**

- Se elaborarán indicadores de estructura referidos a la dotación de recursos humanos y tecnológicos. Contabilizando la adquisición de aparatos nuevos para el cribado de hipoacusia en recién nacidos, por cada centro hospitalario.

### **Indicadores de cobertura**

- Cobertura del Cribado de Detección de Hipoacusia. Porcentaje de recién nacidos en la Comunidad de Madrid a los que se les ha realizado la prueba de cribado de Hipoacusia.

$$\frac{\text{N.º recién nacidos cribados de hipoacusia}}{\text{N.º total de recién nacidos Comunidad de Madrid}} \times 100$$

- Participación en el diagnóstico. Porcentaje de pruebas diagnósticas de Hipoacusia realizadas, del total de niños derivados a los Servicios de ORL para confirmar los resultados de la prueba de cribado.

$$\frac{\text{N.º niños a los que se les realiza la prueba diagnóstica}}{\text{N.º niños derivados a ORL para realización de prueba diagnóstica}} \times 100$$

### Indicadores de proceso

- Cumplimiento del tiempo recomendado para el Cribado. Porcentaje de niños que accedieron al cribado de HIPOACUSIAS en el primer mes de vida, respecto a los niños con la prueba de cribado realizada.

$$\frac{\text{N.º niños que se realizaron la prueba de cribado en el 1.º mes}}{\text{N.º niños con la prueba de cribado}} \times 100$$

- Cumplimiento del tiempo recomendado para el Diagnóstico. Porcentaje de niños que accedieron a pruebas diagnósticas de HIPOACUSIA a los tres meses o antes, del total niños enviados ORL

$$\frac{\text{N.º niños que se realizaron la prueba diagnóstica a los 3 meses}}{\text{N.º niños derivados al ORL para diagnóstico}} \times 100$$

- Cumplimiento del tiempo recomendado para el Tratamiento. Porcentaje de niños que accedieron al tratamiento a los 6 meses de entre los niños diagnosticados por el Plan (6 meses de edad corregida, teniendo en cuenta la prematuridad)

$$\frac{\text{N.º niños diagnosticados de hipoacusia que inician tratamiento a los 6 m.}}{\text{N.º total de niños diagnosticados por el plan}} \times 100$$

### Indicadores de resultado

- Tasa de detección de Hipoacusias (unilaterales y bilaterales). Niños diagnosticados de hipoacusia del total de niños cribados, por mil.

$$\frac{\text{N.º niños diagnosticados de hipoacusia (unilateral y bilateral)}}{\text{N.º niños cribados}} \times 1000$$

- Tasa de detección de Hipoacusia bilateral. Niños diagnosticados de hipoacusia bilateral diagnosticados entre todos los niños cribados, por mil.

$$\frac{\text{N.º niños diagnosticados de Hipoacusia bilateral}^*}{\text{N.º niños cribados}} \times 1000$$

\* Definición de niño diagnosticado de Hipoacusia bilateral: «Niño con dos pruebas de potenciales evocados consecutivas, con diferencia mínima de un mes, alteradas, de forma que no existe onda V a 40 decibelios en el mejor oído.

- Valor predictivo positivo de la prueba de cribado. Niños diagnosticados de Hipoacusia de entre los que presentaban prueba de cribado alterada (NO PASA), por mil.

$$\frac{\text{N.º niños con diagnostico de Hipoacusia confirmado}}{\text{N.º niños con prueba de cribado alterada (NO PASA)}} \times 1000$$

## Capítulo 5

# DETERMINACIÓN DE UMBRALES AUDITIVOS EN BEBÉS: PRUEBAS OBJETIVAS

Jaime Marco<sup>1</sup>, Antonio Morant<sup>2</sup>, María Ignacia Pitarch Ribas<sup>3</sup>

### INTRODUCCIÓN

Podemos explorar la cóclea de muy diversas formas; con pruebas subjetivas u objetivas, obteniendo umbrales muy exactos o aproximados. Ninguno de ellos es absolutamente exacto o totalmente fiable. El resultado más real se obtiene de realizar un conjunto de pruebas en donde cada una tiene un peso distinto dependiendo de la edad del paciente y de la experiencia del explorador. Si en un adulto la obtención de un umbral auditivo exacto puede no ser esencial, sí lo puede ser en un niño.

El diagnóstico integral de la hipoacusia en el niño reestablece a partir de un conjunto de pruebas entre las que están; el diagnóstico audiológico, el diagnóstico clínico, compuesto por la anamnesis la exploración otorrinolaringológica, las pruebas de laboratorio, las pruebas de imagen, la búsqueda de síndromes asociados y por último el estudio etiológico a través de las pruebas genéticas.

La finalidad del diagnóstico audiológico será determinar el umbral auditivo y el lugar en donde radica la lesión que origina la deficiencia auditiva. Van a ser candidatos al estudio audiológico los recién nacidos o lactantes que no han superado un programa detección de hipoacusia, o bien cualquier niño en que se sospeche una hipoacusia o bien vamos a valorar la evolución de niños ya tratados mediante prótesis auditiva, implante coclear, etc...

El diagnóstico audiológico tiene especial interés en el niño ya que va a condicionar una inclusión temprana en un protocolo de tratamiento lo que permitirá la habilitación de la vía auditiva, indispensable para la adquisición del len-

---

<sup>1</sup> Jefe del Servicio ORL. Hospital Clínico Universitario. Catedrático de Otorrinolaringología. Universidad de Valencia.

<sup>2</sup> Facultativo Especialista de ORL. Hospital Clínico Universitario. Profesor Asociado de Otorrinolaringología. Universidad de Valencia.

<sup>3</sup> Facultativo Especialista de ORL. Hospital Clínico Universitario. Valencia.

guaje. Los requisitos necesarios para realizar el diagnóstico audiológico son la obtención de una información temprana y a la vez precisa. ¿Existe una única prueba que reúna ambas condiciones? No, la realidad es que tenemos una batería de pruebas que se dividen en dos grupos; pruebas objetiva y pruebas subjetivas. Ambas son complementarias, y un buen diagnóstico audiológico debe aunar a las dos tipos de pruebas. Apoyarse en unas olvidando a las otras conlleva importantes errores.

En este capítulo nos vamos a centrar en las pruebas objetivas que nos permitirán un diagnóstico precoz y la obtención de umbrales exactos de la audición con el fin de realizar un tratamiento precoz. Estas pruebas son:

- Timpanometría, permite el estudio del oído medio (permeabilidad, ocupación).
- Otoemisiones acústicas provocadas; su presencia indica umbrales de al menos 25 dB.
- Productos de distorsión; su presencia nos indicaría umbrales de audición de 35 dB.
- Potenciales auditivos del tronco cerebral; nos indican el umbral auditivo pero centrado en las frecuencias agudas 2 a 4 KHz.
- Potenciales de estado estable; nos permiten obtener umbrales objetivos en todas las frecuencias.

## TIMPANOMETRÍA

De esta prueba sólo describiremos que la timpanometría convencional con tono sonda de 220 Hz no es apropiada para los niños por debajo de los 12 meses ya que proporciona información falsa; curvas normales en presencia de otitis media secretora y curvas planas en ausencia de secreción en el oído medio. El oído de los niños de esas edades tiene una porción ósea que no está completamente formada y la piel del conducto es muy laxa, lo que provoca una elevada complianza para evitar estos problemas hay que utilizar una sonda que emita en tonos entre 660 a 1000 Hz.

## OTOEMISIONES ACÚSTICAS

El registro de otoemisiones acústicas (OEA) constituye la exploración funcional que ha marcado la investigación audiológica en la década de los 90. Des-

cubiertas por David Kemp en 1977, éste las define como la fracción de sonido registrada en el conducto auditivo que es generada en una actividad fisiológica vulnerable de la cóclea. Ya desde su descubrimiento se relaciona su presencia con una audición dentro de límites de la normalidad (1).

En los mecanismos cocleares activos se localiza la actividad vulnerable de la cóclea que se relaciona con las OEA, constituyendo estos, en el oído sano, los mecanismos de compensación de la energía disipada por amortiguación de las estructuras mecánicas del órgano de Corti (2). Las otoemisiones constituyen un epifenómeno de estos procesos, y originadas en la contracción de las células cilindricas externas (CCE), representan la pérdida natural de energía destinada a amplificar la vibración de la membrana basilar, no estando aún plenamente determinado el mecanismo por el que esta energía acústica se escapa en dirección hacia el conducto auditivo.

Su impacto en la ciencia de la audición lo podemos establecer a dos niveles. En primer lugar, constituye una ventana no invasiva de los procesos que acontecen en el interior de la cóclea, permitiendo una comunicación directa con las células sensoriales, más concretamente con las CCE, con la relación de éstas con la mecánica coclear, y lo que aún es más fascinante, con su capacidad para generar vibraciones sonoras. Cuando no existen alteraciones en la función del oído medio, las OEA nos proporcionan información directa de parte de la función coclear, siendo de especial importancia que esta información es independiente del funcionamiento del resto de la vía auditiva, característica única entre las diferentes exploraciones funcionales auditivas (3).

En segundo lugar, la evolución tecnológica de los sistemas de registro ha permitido el desarrollo de diversas aplicaciones en el campo de la audiología, a destacar su empleo en los programas de cribado de hipoacusia, programas que se han implantado paralelamente en el tiempo al desarrollo clínico de las aplicaciones de las OEA.

Se distinguen varios tipos según el tipo de estímulo empleado para provocar su aparición. Incluso en ausencia de estimulación externa podemos registrarlas, son las denominadas otoemisiones acústicas espontáneas (OEAE). Si estimulamos la cóclea con estímulos transitorios, clicks o tone burts, provocamos la aparición de las otoemisiones acústicas provocadas (OEAP). Si en cambio la estimulación se realiza con estímulos continuos se registrarán otoemisiones sincronizadas (OEAS), si empleamos uno, o productos de distorsión (PD) cuando se utilizan dos tonos puros de diferente frecuencia y aplicación simultánea.

Esta clasificación, ampliamente difundida en la literatura, no considera el mecanismo de origen de cada una de ellas, y también debemos considerar que en el CAE la respuesta que se obtiene no está constituida únicamente por un tipo otoemisión, sino que constituye una mezcla de ellas, probablemente originadas en diferentes fuentes de emisión. Shera y Guinan proponen una diferente clasificación que establece que las OEAP, OEAE y OEAS se originan en reflexiones lineares de la onda viajera relacionadas con alteraciones preexistentes en la alineación de las CCE que provocan una perturbación de la mecánica coclear. Una fuente de producción diferente tendrían los PD que se originarían a partir de las distorsiones no lineares inducidas tras la estimulación acústica de la cóclea (4).

Independientemente de la clasificación que empleemos, dos de ellas, las OEAP y los PD, son las que habitualmente se emplean en clínica para la exploración funcional de la cóclea.

### **Otoemisiones acústicas provocadas**

Este tipo de otemisión se origina a partir de la estimulación de la cóclea con clicks no lineales de 80 ms de duración, 80-83 dB SPL de intensidad, y una frecuencia de presentación de 21 clicks por segundo (Tabla I). Presentado el estímulo de esta forma se desencadena una respuesta del conjunto de la cóclea, generándose emisiones en sus diferentes porciones, respondiendo cada una de ellas en su frecuencia característica (5). Mediante el método de análisis de la señal que se emplee, habitualmente su descomposición frecuencial mediante una transformación de Fourier, se puede identificar la respuesta de cada una de estas secciones de la partición coclear, siendo habitual su representación en una ventana de tiempo de 20 ms, de los que se suelen eliminar los 2.5 ms primeros para evitar la contaminación de las respuesta por el artefacto del estímulo (Figura 1).

Se pueden emplear otros tipos de estímulos, como Tone Pip o Tone Burst, para provocar la aparición de este tipo de otoemisión, pero a pesar del innegable interés que tienen las respuestas originadas en regiones más específicas de la cóclea, y de la función allí existente, no aportan mayor información clínica que los clicks habitualmente empleados, y necesitan mas tiempo para la obtención de las respuestas.

La respuesta que se registra en el conducto es una señal acústica multifrecuencial compuesta por varias emisiones con distinta latencia, amplitud, duración y umbral, que se puede medir de diferentes formas. Su cuantificación en forma de amplitud depende de una gran cantidad de parámetros, como la intensidad, el tipo y la frecuencia del estímulo empleado, así como de la función de transfe-

Tabla I. Registro OEAP: parámetros de estímulo, calidad de registro y respuesta (Analizador otodinámico ILO88)

PARÁMETROS DEL ESTÍMULO	
<input type="checkbox"/> Tipo:	Click no lineal
<input type="checkbox"/> Duración	80 msg.
<input type="checkbox"/> Frecuencia	21/s <sup>*</sup>
<input type="checkbox"/> Intensidad	80 dB SPL
PARÁMETROS DEL REGISTRO	
<input type="checkbox"/> Ventana análisis	2.5-20 ms <sup>*</sup>
<input type="checkbox"/> Ruido	< 39 dB SPL
<input type="checkbox"/> Estabilidad	> 85%
<input type="checkbox"/> Diferencia A-B	< 5 dB SPL
<input type="checkbox"/> Promedio	260 × 2 <sup>**</sup>
CRITERIOS DE LA RESPUESTA	
<input type="checkbox"/> S-R > 3 dB en 2,3,4 kHz	

<sup>\*</sup> En neonatos es adecuado el modo de registro Quickscreen: activación filtro de paso alto, elevación frecuencia del click a 80/s<sup>\*</sup> y reducción ventana de análisis a 2.5-12.5 ms.

<sup>\*\*</sup> Últimas versiones del software incorporan detención automática de la promediación cuando se alcanzan unos parámetros de presencia de OEAP preestablecidos.

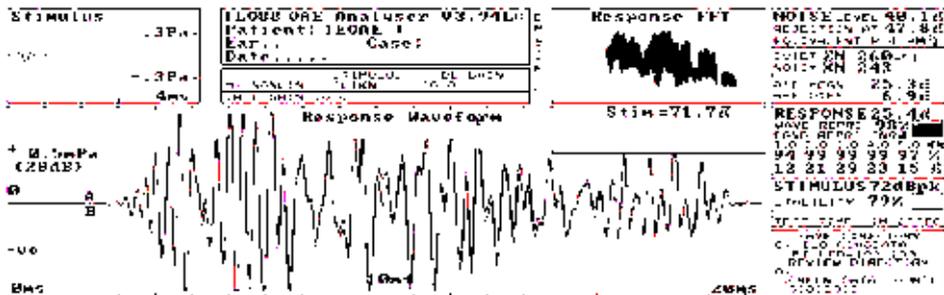


Figura 1. Registro OEAP en adulto normoyente (analizador otodinámico ILO88).

rencia del oído medio, y de la técnica de registro empleada, todo lo cual hace muy difícil la determinación de unos valores normales que nos permitan la aplicación clínica.

El análisis espectral de una OEAP nos muestra que ésta está formada por una serie de picos de banda estrecha, variable de 1 a 7, situándose la frecuencia dominante alrededor de 1 kHz en adultos. La composición frecuencial de esta señal ahonda en la idea que sugiere que el conjunto de la OEAP está compuesto por una serie de emisiones cuyas frecuencias se corresponden con las de unos generadores fijos repartidos a lo largo de la membrana basilar en los que se emitirían estos sonidos de banda estrecha. La composición frecuencial de la respuesta estará en función del número y sintonización de la emisión en estos generadores fijos distribuidos a lo largo de la cóclea, así como de la composición espectral del estímulo que provoca su aparición. Esta respuesta es estable en el tiempo, y característica de la cóclea que la origina, representando una «marca» de ésta.

Desde los trabajos originales se estableció que la presencia de OEAP está relacionada con una audición normal. En líneas generales podemos considerar que éstas y los umbrales audiométricos están relacionadas. Al estar originadas en un mecanismo común, si este funciona normalmente ambas determinaciones se encontrarán dentro del rango de la normalidad, y de su mal funcionamiento se derivarán modificaciones en las características de ambos. Si bien no podemos considerar que a partir de las características de las OEAP se pueden predecir los umbrales auditivos y la configuración del audiograma, fundamentalmente porque en la percepción auditiva interviene todo el conjunto del sistema auditivo, si que se observa que los umbrales auditivos en las diferentes frecuencias ejerce una gran influencia en la amplitud y espectro frecuencial de la OEAP (6). Se identifican dos situaciones en las que la relación entre OEAP y umbrales auditivos es especialmente estrecha: cuando los umbrales, en todas las frecuencias del audiograma, son inferiores a 20 dB HL las OEAP están presentes en 99% de oídos, en cambio cuando éstos superan los 40 dB HL no se suele obtener su registro. Si la función del oído medio es normal, y no existen factores etiológicos específicos que puedan modificar la característica de las otoemisiones, se puede establecer que si las OEAP están presentes, los umbrales auditivos serán inferiores a 35 dB HL, en cambio su ausencia se relacionará con la elevación de estos umbrales por encima de 25 dB HL. De entre todas las frecuencias del audiograma 2 kHz es la que mayor influencia ejerce en la presencia/ausencia de otoemisión. Si en esta frecuencia los umbrales son inferiores a 25 dB HL se registrara otoemisión independientemente de la configuración del audiograma.

A pesar de esta fuerte relación, y quedando claro que la magnitud y configuración de la hipoacusia influye en la detección y composición de la OEAP, debemos ser cautos al pretender predecir umbrales auditivos a partir del análisis del

espectro frecuencial del audiograma, realizándose las mejores predicciones a partir de la emisiones de 2-4 kHz, siendo de mayor utilidad emplear, para la predicción de la audición en frecuencias graves, tone burts de 0.5 kHz como estímulo.

## PRODUCTOS DE DISTORSIÓN

Algunos sistema físicos, cuando se excitan por ondas sinusoidales de determinadas características, presentan un comportamiento no lineal por el que distorsionan la señal acústica de entrada creando frecuencias adicionales. La cóclea es uno de estos sistemas, y debido a su comportamiento no linear es capaz de generar los denominados productos de distorsión, que pueden ser registrados en forma de otoemisión acústica en el CAE.

Se considera que éstos representan la energía acústica resultante de la incapacidad de la membrana basilar para responder a dos estímulos presentados simultáneamente. Se relacionan de forma directa con la energía que se escapa por las interacciones no lineales que producen dos ondas viajeras de frecuencias específicas entre las respectivas localizaciones de la partición coclear, por ello, mediante una adecuada selección de pares de estímulos, los PD pueden ser utilizados para examinar cualquier región de la cóclea, aportándonos información con especificidad frecuencial de la función en la región donde se originan que se sitúa en la porción de la membrana basilar donde se superponen las dos ondas viajeras generadas por los primarios (7).

Para que el PD sea de una amplitud suficiente para poder ser registrado, y sensible para detectar alteraciones en la región de la cóclea donde se originan, los estímulos que provocan su aparición deben presentar unas características determinadas (Tabla 2). Se emplean tonos puros, denominados primarios  $f_1$  y  $f_2$ , con una relación entre las frecuencias de los primarios de 1.2, y una intensidad de  $f_1$  (65 dB SPL) 10 dB SPL mayor que la de  $f_2$  (55 dB SPL).

De todos los PD generados por pares de primarios que reúnen estas características, el resultante de la aplicación de la función matemática  $2f_1-f_2$  es el de mayor amplitud, y mayor facilidad de registro por lo que se trata del habitualmente registrado en la clínica en forma de audiograma de productos de distorsión (PD-grama), modalidad que nos permite un estudio de la función coclear mediante una representación gráfica de las distintas amplitudes (en dB SPL) de los PD  $2f_1-f_2$  generados tras la variación de la frecuencia de los primarios, manteniendo la intensidad de estos constante (Figura 2). Se suelen registrar ocho pro-

Tabla II. Registro audiograma de productos de distorsión: parámetros de estímulo y respuesta (anализador otodinámico ILO92)

PARÁMETROS DEL ESTÍMULO	
<input type="checkbox"/> f2/f1:	1.2
<input type="checkbox"/> I1-I2	10 dB SPL
<input type="checkbox"/> I1	65 dB SPL*
<input type="checkbox"/> I2	55 db SPL
PARÁMETROS DE RESPUESTA	
<input type="checkbox"/> PD	2F1-F2
<input type="checkbox"/> Frecuencias	1,5,2,3,4 kHz
<input type="checkbox"/> Criterios de paso	S-R > 3 dB SPL

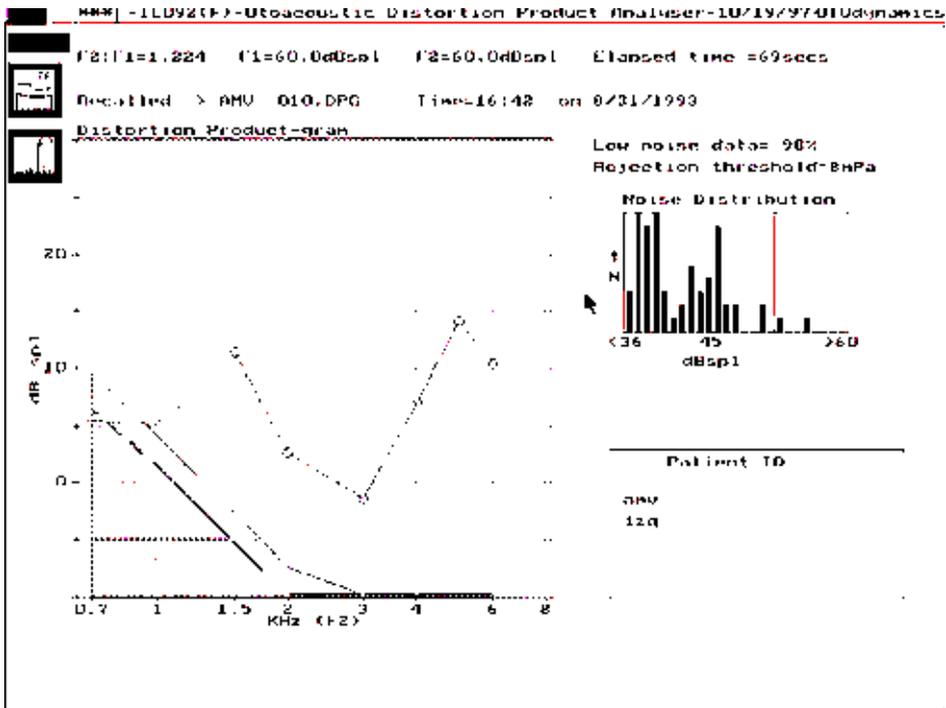


Figura 2. Registro audiograma de productos de distorsión en adulto normoyente (anализador otodinámico ILO92).

ductos de distorsión  $2f_1-f_2$ , con frecuencia  $f_2$  bastante similar a las testadas en la audiometría tonal liminar (0.7, 1, 2, 3, 4, 5, 6, 8 Hz), existiendo la posibilidad de obtener mayor número si empleamos mayor cantidad de pares de primarios. En la gráfica se representa el promedio frecuencial del ruido de fondo y la amplitud del PD, medido en el CAE como nivel de presión acústica en dB SPL. Se considera que la energía acústica registrada es un verdadero PD cuando se presenta con una amplitud de más de 3 dB SPL por encima del nivel de ruido. Algunos sistemas de registro omiten los registros de PD de frecuencias más graves debido a la importante contaminación por ruido de fondo existente en dichas frecuencias (8).

Las características de esta forma de registro, en la que se determina diferentes PD, provocadas por diferentes estímulos, de diferentes frecuencias, ha determinado que se relacione más con los umbrales audiométricos en las diferentes frecuencias, que con una valoración global de la audición. Suele existir una buena correlación en los adultos entre la amplitud de los  $2f_1-f_2$  y los umbrales audiométricos, tanto en sujetos con audición normal, como con hipoacusia neurosensorial (9). En oídos patológicos hay importantes reducciones de amplitud o ausencia de PD cuando los umbrales auditivos se sitúan entre 25 y 50 dB HL, siendo excepcional su registro cuando los umbrales superan los 60 dB HL. También se observa correspondencia entre la amplitud de estos PD y la configuración del audiograma, de forma que en la mayoría de casos de hipoacusia neurosensorial los PD se registran con amplitud reducida, o están ausentes, solo en las frecuencias coincidentes con las alteraciones del audiograma.

## EXPLORACIÓN DE LA CÓCLEA CON POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS

Las variaciones de los voltajes eléctricos en la vía auditiva y en la cóclea cuando son provocados por un estímulo auditivo es lo que denominamos potenciales evocados o provocados auditivos (PEA). Gracias a los sistemas de promedio de los computadores podemos extraerlos y diferenciarlos del ruido eléctrico y de la actividad electroencefalográfica. Esta actividad eléctrica es muy compleja y puede observarse durante un periodo de tiempo muy amplio tras el estímulo auditivo. Dependiendo del momento en que analicemos la respuesta (latencia) y de la situación de los electrodos (recogen la actividad eléctrica) obtendremos la actividad de las distintas partes de la vía auditiva (10). Podemos decir que tras un estímulo auditivo se genera una respuesta que es una variación del potencial eléctrico de reposo, en un primer momento de la células ciliadas del ór-

gano de Corti y después se van sumando las variaciones del estado eléctrico de reposo de todas las neuronas de la vía auditiva (células ciliadas, nervio coclear, núcleo coclear, complejo olivar superior, lemnisco lateral, cortex auditivo primario y secundario).

Así dependiendo del momento en que analicemos la respuesta obtenida tras el estímulo auditivo y de la colocación de los electrodos obtenemos los siguientes PEA (Tabla III) (11).

Por todo lo anteriormente descrito para la exploración de la cóclea sólo nos interesan los potenciales de aparición precoz y los de latencia corta, es decir, la EcoG y los PEATC.

Otro tipo de potenciales con un creciente interés y una cada vez mayor aplicación en la clínica diaria son los potenciales evocados auditivos de estado estable (PEE), también conocidos como multifrecuencia. Se basan en la estimulación mediante un sonido repetitivo que produce una respuesta que tiene la característica de ser repetitiva. Se diferencian de los anteriores PEA en que a un estímulo le sigue otro a un intervalo suficientemente largo para que el sistema nervioso vuelva a su estado inicial antes de que tenga lugar el siguiente estímulo. El estímulo del PEE se ha de generar a una tasa de repetición lo suficientemente alta para que la respuesta a un estímulo no se halla extinguido antes de que sea emitido el siguiente estímulo.

La preparación para la exploración en cualquiera de las pruebas de potenciales evocados es como sigue:

- Información de la exploración a los padres.

**Tabla III. Clasificación de los PEA, Davis (1976)**

LATENCIA CORTA (10-15 Mseg.)	Electrococleografía (EcoG) Evocados auditivos del Tronco Cerebral (PEATC) Potenciales Evocados de estado estable (PEAee) a 100 Hz
LATENCIA MEDIA (10-80 Mseg.)	Potenciales Evocados Auditivos de Latencia Media (PEALM) Potenciales de 40 Hz
LATENCIA LARGA	Potenciales Evocados auditivos corticales (PEAC) Respuesta P-300

- Acudir con sueño; acostarse 2 horas después, despertarlo 2 horas antes de lo habitual.
- Mayores 3 años no dormir en toda la noche (EEG).
- Baño matinal (cabeza), no la noche previa, sin cremas.
- Conocer el peso actual.
- En lactantes; toma coincidiendo con la prueba (momentos previos).
- A partir de 5-6 meses hidrato de cloral al 10% (0.5 cc/Kgr menos 1cc) vía rectal (enema)
- El hidrato de cloral se prepara en farmacia con 24 horas de antelación  
 ;;;Ojo caduca y se deposita en capas!!!

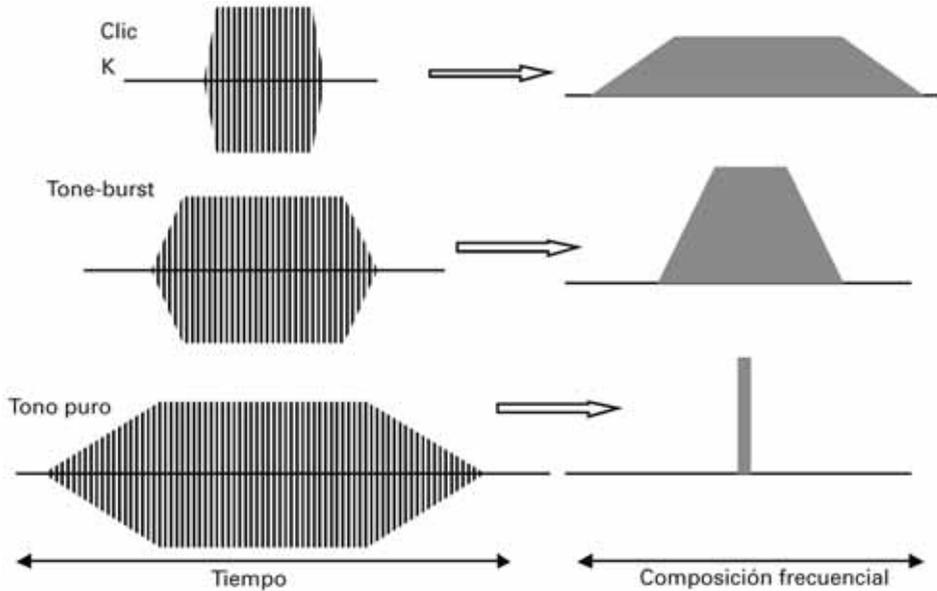
## PARÁMETROS DE LOS POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS

Como hemos visto hasta ahora es fundamental la latencia de la respuesta y la colocación de los electrodos para recoger la señal de la zona de nuestro interés, en este caso la cóclea. Pero el otro elemento esencial para obtener una respuesta de una zona concreta de la cóclea será el tipo de estímulo auditivo que utilicemos.

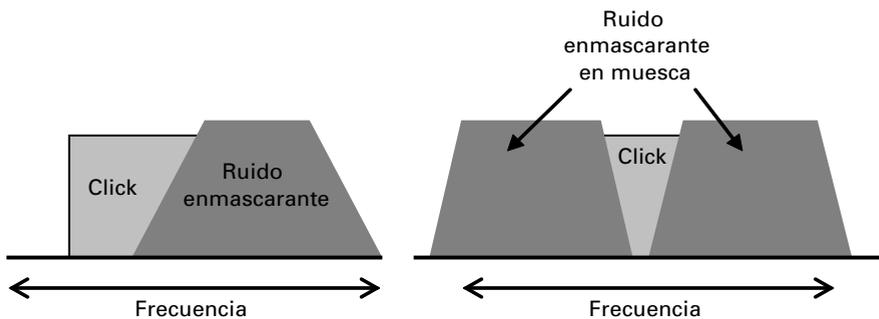
Lo natural y lógico sería utilizar tonos puros, que sólo tienen energía en un punto del espectro frecuencial, pero de esta forma no se consiguen respuestas bioeléctricas de corta latencia detectables, ya que un tono puro tiene una fase de ascenso y meseta entre 20 y 200 msg, siendo una fase de ascenso muy lenta que no permite una descarga neuronal sincrónica.

El estímulo idóneo para obtener respuestas bioeléctricas que sean estables y amplias es el click, es un sonido de muy corta duración que se genera haciendo pasar al auricular un breve pulso eléctrico rectangular de unos 100  $\mu$ sg. Es el estímulo más utilizado para generar potenciales precoces y de latencia corta. Porque tiene una fase rápida de ascenso que produce una activación sincrónica de un gran número de fibras nerviosas por lo que genera una respuesta bioeléctrica más fácilmente identificable que si se usara otro tipo de estímulo, pero en contraposición, debido a su brevedad genera una dispersión frecuencial de la energía acústica que provoca una respuesta global de la cóclea a pesar de lo cual estimula fundamentalmente zonas basales de la misma por lo que la respuesta que obtenemos se corresponde fundamentalmente con el área del audiograma entre 2000 y 4000 Hz (Fig. 3) (12).

Otros tipo de estímulo son los tonos de muy cortas duración entre 2 y 5 msg. (tone-pip) y por encima de 10 msg. (tone burst) que tienen un cierto grado de dispersión frecuencial y son capaces de generar un cierto grado de activación sincrónica de la fibras nerviosas (Fig. 3).



**Figura 3.** A la izquierda, representación temporal de los diferentes tipos de estímulo según su duración. A la derecha, representación espectral de los mismos, donde se aprecia la relación inversa entre la duración del sonido, y su especificidad frecuencial.



**Figura 4.** A la izquierda, clic filtrado con ruido de paso alto. Con este método las frecuencias altas quedan enmascaradas. A la derecha, Click con ruido enmascarante en muesca.

Otro estímulo es el click filtrado, que se obtiene al presentar el mismo junto con un ruido continuo de alta frecuencia, así se consigue enmascarar selectivamente zonas de la cóclea sensibles a esas altas frecuencias, de tal modo que la respuesta obtenida no contendrá las zonas de esa frecuencia alta que no nos interesa registrar. Otra forma de obtener clicks filtrados es usar un click con un ruido enmascarante en muesca, así se obtienen respuestas de la cóclea que se sitúan en la zona frecuencial del click que no esta enmascarada (Fig. 4).

Tabla IV. Parámetros para la obtención de ECoG y PEATC

		EcoG	PEATC
PARÁMETROS DE ESTÍMULO	<i>Tipo</i>	Click 100 mseg Tone Burst 1-10 mseg	Click 100 mseg
	<b>Polaridad</b>	Alternante: para PS y PA Monopolar: para MC	Monopolaridad o alternante
	<b>Velocidad</b>	Lento: 5-9 / seg. Rápido: 80-200 / seg	20 / s
	<b>Intensidad</b>	75-95 dB HL para SP y AP Reducción progresiva para buscar umbral	Neurodiagnóstico → 70-100 dB SPL Determinación umbral → variable
	<b>Masking</b>	No necesario	Cuando se emplean intensidades elevadas
PARÁMETROS DE REGISTRO	<b>Canales</b>	Uno	Uno o dos
	<b>Electrodo +</b>	CAE, membrana timpánica o promontorio	Vertex o porción alta de la frente
	<b>Electrodo –</b>	Pabellón o mastoides contralateral	Mastoides o pabellón ipsilateral
	<b>Tierra</b>	Frente	Mastoides o pabellón contralateral
	<b>Tiempo de analisis</b>	5-10 ms.	10-15 ms
	<b>Filtro</b>	1-1500 Hz	300-3000 Hz.
	<b>Número repeticiones</b>	100-200 para electrodo transtimpánico 1000-2000 para electrodo extratimpánico	1000-4000 (según nivel de ruido eléctrico)

Para los PEE se usan tonos puros modulados en amplitud lo que permite una especificidad frecuencial de la que carece el clic (Fig 3). Sin embargo existe un compromiso entre la especificidad frecuencial y el fenómeno repetitivo.

El resto de parámetros para obtener respuestas adecuadas los presentamos en la tabla IV.

Otro elemento fundamental a tener en cuenta en la obtención de una respuesta bioeléctrica de la cóclea es el filtrado de la repuesta, con el que se obtiene una importante mejora en la relación señal-ruido. Los filtros de baja frecuencia son menos críticos y cualquier valor entre 1 y 3 KHz es satisfactorio. Los filtros pasa banda de alta frecuencia pueden afectar a los componentes de baja frecuencia de la respuesta.

## ELECTROCOCLEOGRAFÍA

La ECoG es el registro de la actividad bioeléctrica generada en la porción más periférica de la vía auditiva, cóclea y nervio auditivo, en respuesta a un estímulo sonoro. El registro (Figura 1A) lo forman tres componentes representativos de la actividad eléctrica más precoz del sistema auditivo, de ahí que se hayan denominado respuestas «muy precoces»: potencial microfónico coclear (MC), potencial de sumación (PS) y potencial de acción (PA).

El registro de la EcoG requiere que el electrodo se sitúe lo más cercano posible de los generadores de la respuesta. Se pueden emplear electrodos de aguja que se sitúan en el promontorio tras atravesar la membrana timpánica (electrodos transtimpánicos). Para reducir la agresividad de la prueba posteriormente se han desarrollado electrodos no invasivos que se colocan en el conducto auditivo externo (electrodo de obturación de CAE), o en contacto con la membrana timpánica (tubo flexible con espuma), que permiten obtener registros muy aproximados a los que se obtienen con el procedimiento clásico transtimpánico.

Como ya se ha mencionado anteriormente, en la ECoG se distinguen tres componentes:

Potencial microfónico coclear (MC): multicomponente de polaridad alterante que representa la reproducción del estímulo por parte de las células ciliadas.

Potencial de sumación (PS): multicomponente generado en estructuras no lineales intracocleares. Se considera derivado de la actividad de las células ciliadas.

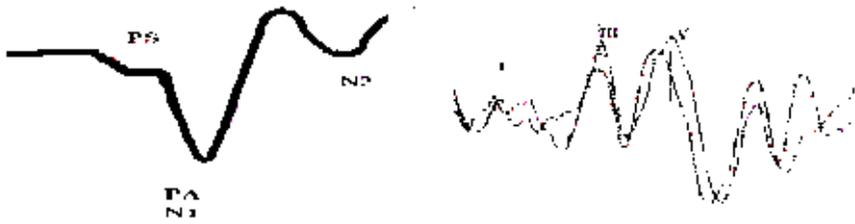


Figura 5. Izquierda; Morfología de la onda de ECoG normal. Derecha; dos registros superpuestos PEATC normales evocados por click.

Potencial de acción (PA): conjunto de deflexiones (N1, N2, N3) que aparecen en los 5 primeros milisegundos tras la estimulación representando la excitación sincrónica del nervio auditivo. El componente N1 se corresponde con la onda I de los potenciales evocados auditivos del tronco cerebral.

El PA (N1) se aprecia como una deflexión negativa, identificándose el PS como un cambio en la declinación de este PA más que como una auténtica deflexión (Figura 5). Estos registros no se afectan por el sueño o la anestesia general.

## POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DEL TRONCO CEREBRAL

En el registro característico de PEATC, obtenido en un sujeto normooyente a una intensidad supraumbra, se describen una serie de 5 a 7 deflexiones en los 7 primeros segundos tras la aplicación del estímulo, denominadas ondas de Jewett (Figura 5). Cada una de estas deflexiones representa la descarga nerviosa sincrónica de generadores bipolares localizados en distintas zonas de la vía auditiva.

En animales de experimentación se han localizado con bastante exactitud los orígenes de cada una de estas deflexiones, estos no se puede trasladar directamente al ser humano. Si bien se conoce que las ondas I y II se originan en el nervio auditivo, los generadores intracraneales de los eventos posteriores a esta onda son muy complejos y representan la actividad de múltiples centros que se superponen dentro de la vía auditiva del tronco de encéfalo.

En la práctica clínica se persigue la identificación de las ondas I, III y V, siendo esta última la de mayor amplitud y la que más fácilmente se detecta. Los registros son interpretados en función de 5 parámetros: Morfología, latencia y amplitud de las ondas, intervalos interondas, y diferencias interaurales.

Según las características del sistema de recolección de respuestas empleado, y la metodología y parámetros de la prueba, los valores de normalidad varían ligeramente entre las distintas series, por lo cual es conveniente disponer de unos valores propios de normalidad realizando registros por edades en grupos de normooyentes.

Cuando la intensidad del estímulo disminuye, la amplitud de las ondas también se reduce junto con un incremento de sus valores de latencia, no identificándose la onda I por bajo de 40 dB HL, y persistiendo la onda V hasta un nivel de umbral subjetivo en las frecuencias de 2000-4000 Hz de 10-20 dB HL.

Los registros de PEATC no se alteran por el sueño o la anestesia y su reproducibilidad individual es muy buena en morfología y latencia, no observándose grandes variaciones interindividuales en estos parámetros. En cambio, se han descrito pequeñas diferencias intersexos, apreciándose en la mujer un ligero acortamiento de los valores de latencia de la onda V (0.2 ms), y una reducción de la amplitud de la onda V. Mayores diferencias se observan con la edad, ya que no se observan respuestas completamente maduras hasta los 18 meses de vida, existiendo incrementos de hasta 3 ms en los valores de latencia de la onda V en recién nacidos y lactantes.

Las características de los potenciales de tronco cerebral son:

Técnica electrofisiológica fundamental para la valoración de umbrales auditivos en virtud de:

- Recogidos mediante electrodos de superficie.
- Alta replicabilidad intra e interindividual.
- Elevada estabilidad durante el sueño, la sedación e incluso la anestesia.
- La respuesta es identificable desde el nacimiento, siendo posible caracterizar de forma precisa las variaciones que ocurren por la maduración.
- Pero tienen unas limitaciones evidentes.
- Información objetiva, PERO INCOMPLETA (entre 2000 y 4000 Hz).
- Sueño OBLIGATORIO (natural o bajo sedación).
- Interpretación NO SIEMPRE FÁCIL.
- Cuidado con FALSOS POSITIVOS (grandes prematuros, patología neurológica).

- No aporta información en déficits auditivos que no sean superiores a 30 dB. Cuidado con las OMS (tratamiento médico y tubos de ventilación).

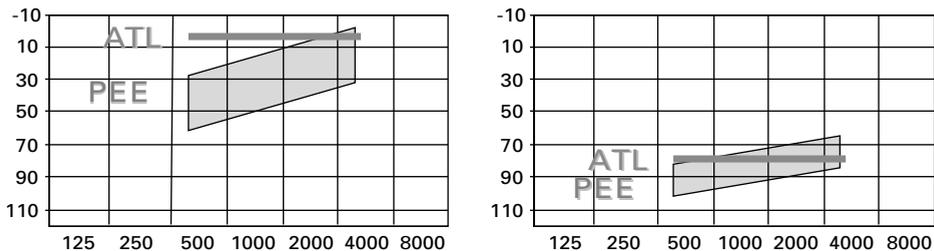
Pero a pesar de todo:

Detectarán la hipoacusia y serán en muchos casos el punto de partida de un estudio audiológico en profundidad. No debe apoyarse el diagnóstico de una hipoacusia en un niño sólo en esta exploración, aplicando pruebas subjetivas y potenciales evocados auditivos de estado estable se consigue el complemento necesario e imprescindible.

### POTENCIALES DE ESTADO ESTABLE

Esta técnica teóricamente mejora las aplicaciones de los PEATC en la exploración por la posibilidad de determinar el umbral auditivo en un espectro frecuencial más amplio. Los PEE se fundamentan en el hecho de que la aplicación de un estímulo repetitivo, genera señales repetitivas. Con la repetición de un determinado estímulo, cada una de las correspondientes respuestas se superpondrá a la siguiente, esta última a la siguiente, y así sucesivamente dando lugar a una respuesta periódica. Los PEE que nos ocupan en este capítulo, se basan en la superposición, a una frecuencia de repetición entre 70 y 100 Hz, de las respuestas del tronco, con lo que se corresponden con potenciales precoces, manteniéndose estables a pesar del estado de sedación (13).

Si comparamos los umbrales de la ATL y de los PEE se llegan a las siguientes conclusiones: en las frecuencias más agudas se acerca el umbral estimado por PEE al umbral de la ATL y también la hipoacusia genera un acercamiento del umbral de PEE al umbral ATL (Fig. 6) (14).



**Figura 6.** En las frecuencias más agudas se acerca el umbral estimado por PEE al umbral de la ATL y también la hipoacusia genera un acercamiento del umbral de PEE al umbral ATL.

Una ventaja que ofrecen los PEAEe es la estimulación simultánea de varias frecuencias, e incluso la estimulación de ambos oídos en un mismo tiempo. A esta modalidad se le ha llamado Multifrecuencia. El requisito indispensable para llevar a cabo una estimulación simultánea, es que cada uno de los tonos ha de estar modulado en amplitud a una frecuencia identificativa, diferente a las frecuencias de modulación del resto de tonos. Pero en la actualidad sabemos que unas frecuencias se superponen a las otras y que las más afectadas son precisamente las graves, también parece ser que se estimulan elementos subcorticales de la vía con lo que la anestesia puede afectarles en grados indeterminados (15).

En resumen los PEAEe presentan las siguientes ventajas:

No se afectan por la sedación o el sueño.

Permite utilizar estímulos de mayor duración «frecuencia específicos».

Se pueden analizar en el dominio de la frecuencia.

Permiten utilizar diferentes indicadores cuantitativos.

Fácilmente automatizables.

El uso de múltiples frecuencias presenta otras ventajas:

Se reduce sensiblemente el tiempo de exploración audiométrica.

Se obtiene un audiograma objetivo con una sola serie de intensidad.

Para utilizar estímulos transitorios «frecuencia específicos» se requiere:

4 Frecuencias

6 Pasos Intensidad

2 Oídos

48 Registros mientras que usando PEee con múltiples frecuencias sólo se necesitan ¡6 Registros!

Pero:

Cada equipo tiene unas características distintas pero en general por encima de 80 dB no se puede usar el sistema de multifrecuencia o multiestímulo y hay que realizar frecuencia por frecuencia, si bien en algún caso se puede estimular bilateralmente.

## CONCLUSIONES

Mediante otoemisiones no podemos obtener umbrales concretos como hacemos con la audiometría tonal liminar y sólo podemos suponer que el umbral es próximo a la normalidad cuando tenemos OEAP y PD presentes con una amplitud «normal», mientras que si la amplitud es menor podemos suponer solamente estaríamos por encima de 25-30 dB en OEAP y de 40 a 50 en PD. Por otro lado si están ausentes sólo podremos inferir que el umbral auditivo es superior a las cifras comentadas en las líneas anteriores.

El problema de obtener unos umbrales auditivos a partir de la actividad bioeléctrica generada en la cóclea por medio de PEA es doble, por un lado sólo de los componentes más precoces de los PEA y en la ECoG obtenemos datos directos de la sensibilidad auditiva de la cóclea mientras que en el resto se obtienen valores que a los aportados por la cóclea se suman los del resto de elementos de la vía auditiva. Por otra lado está el problema de las frecuencias en las que obtenemos la respuesta de la cóclea, ya que como hemos descrito aunque el click tenga energía sonora procedente de una amplia banda de frecuencias, el 90 por ciento de la respuesta se centra en las frecuencias situadas entre 2000 y 4000 Hz, por lo que podemos encontrarnos ante un sujeto, que en la audiometría tonal liminar, tiene un umbral de 40 dB entre 250 y 1500 Hz y un umbral de 90 dB entre 2000 y 8000 Hz, de esta forma en los PEATC podremos obtener una respuesta global con un umbral próximo a 90 dB, con lo que estaremos subestimando el umbral auditivo. Esta situación es fundamental en los casos de niños pequeños y recién nacidos para comprobar su umbral auditivo y adaptar prótesis auditivas o entrar en un programa de implantes cocleares.

Para solucionar el problema de la frecuencia a la que se obtienen los umbrales de los PEA debemos utilizar clicks filtrados u obtener los PEE(16).

Es decir que con la ECoG y con los PEATC no vamos a obtener un umbral exacto de todo el espectro frecuencial, sino que nos centraremos entre 1500 Hz y 4000 Hz, si queremos obtener datos más aproximados de los umbrales en las frecuencias bajas debemos acudir a los PEE.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kemp DT. Stimulated Acoustic Emissions from de within auditory sistem. J.Acoust Soc Am 1978; 64, 5: 1386-1391.
2. Kemp DT. Evidence of mechanical nonlinearity and frequency selective wave amplification in the cochlea. Arch Otol Rhinol Laryngol 1979; 224:37-45.

3. Kemp DT. Exploring cochlear status with otoacoustic emissions. The potential for new clinical applications. In Robinette MS, Gattke TJ, eds. *Otoacoustic Emissions: Clinical Applications*, 2<sup>nd</sup> ed. New York: Thieme Medical Publishers, 1-47.
4. Shera CA, Guinan JJ. Evoked otoacoustic emissions arise from by two fundamentally different mechanism: a taxonomy for mammalian OAEs. *J Acoust Soc Am* 1999; 105:782-789.
5. Kemp DT, Ryan NS, Bray P. A guide to effective use of otoacoustic emissions. *Hear & Ear* 1990; 11, 2:144-154.
6. Probst R, Lonsbury-Martin BL, Martin GK, Coats AC. Otoacoustic emissions in ears with hearing loss. *Am J Otolaryngol* 1987; 8: 73-81.
7. Lonsbury-Martin BL, Harris FP, Hawkins MD, Stagner BB, Martin GK. Distortion-Product emissions in humans: I. Basic properties in normally hearing subjects. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1990; 99 (Suppl) 147:3-13.
8. Hall III JW. Manufacturers' form. En Hall III JW ed: *Handbook of otoacoustic emissions*. Singular Publishing Group ed. San Diego. 2000. 271-388.
9. Lonsbury-Martin BL, Martin GK. The clinical utility of distortion-product otoacoustic emissions. *Ear and hearing*, 1990; 11, 2: 144-154.
10. McCormick B. *Practical aspects of paediatric audiology 0-5 years*. Whurr Pub. Ltd. Londres. 354 pp. 1988.
11. Davis H. *Principles of electric response audiometry*. *Am Otol Rhinol Laryngol* 1976; 85: 1-96.
12. Stach BA. *Clinical audiology. An introduction*. Singular publishing. San Diego. 585 pp.1998.
13. Pérez-Abalo MC, Savio G, Torres A, Martin V, Rodriguez E, Galan L. Steady State Responses to Multiple Modulated Tones: An Optimiced Method to Test Frequency-Specific Thresholds in Hearing-Impaired Children and Normal-Hearing Subjects. *Ear Hear* 2001; 22(3); 200-11.
14. Martínez P, Morant A, Pitarch MI, García F, Marco J. Los potenciales evocados de estado estable a multifrecuencia como técnica para determinar umbrales auditivos. *Acta Otorrinolaring Esp* 53: 707-717. 2002.
15. Lins OG, Picton TW, Boucher BL, Durieux-Smith A, Champagne SC, Moran LM, Perez-Abalo MC, Martin V, Savio G. Frequency-Specific Audiometry Using Steady-State Responses. *Ear Hear* 1996; 1796(2): 81-96.
16. Lins OG, Picton TW. Auditory steady state responses to multiple simultaneous stimuli. *Electroenceph Clin Neurophysiol* 1995; 96: 420-32.

## Capítulo 6

# DETERMINACIÓN DE UMBRALES AUDITIVOS EN BEBÉS: CONTRASTE DE PRUEBAS Y SELECCIÓN DE TRATAMIENTO

Francisco Pérez Olivares

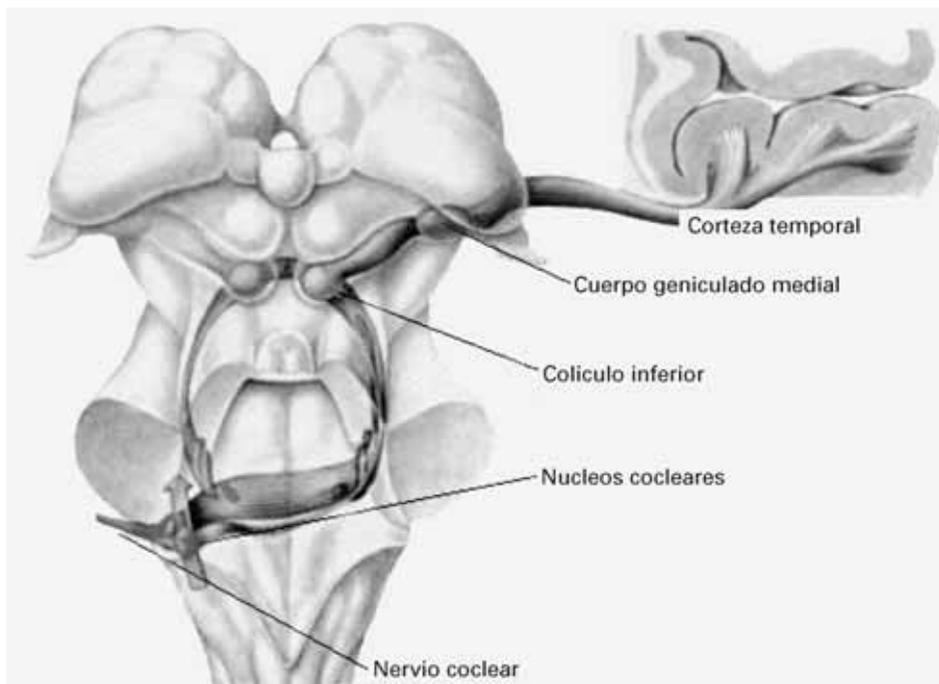
El éxito de un programa de atención al niño con problemas auditivos, se basa primordialmente en la realización de pruebas auditivas lo más precozmente posible.

Hoy en día hay la tecnología para lograr dicha meta, desde el momento del nacimiento, para esto contamos con una serie de pruebas que iniciándose por las Emisiones Otoacústicas y seguidas por la realización de los Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral, nos dan suficiente información para actuar de la manera más adecuada al nivel auditivo del bebé lo antes posible.

Las Emisiones Otoacústicas se basan en la propiedad de las células ciliadas auditivas en generar un ruido, al ser estimuladas. Este sonido puede ser captado en el conducto auditivo externo y de esa manera tenemos una información suficientemente válida para decidir si el bebé tiene o no audición normal. Un detalle importante de recordar, es que esta prueba no está capacitada para obtener los umbrales auditivos del bebé, pero sí nos permite seguir en el camino de la obtención de los umbrales auditivos, única información que nos permitirá intervenir en el problema auditivo lo antes posible; tenemos que recordar, que no podemos negarle al niño la oportunidad de ser adecuadamente tratado en el caso de una hipoacusia, sin importar el nivel de su pérdida, en detrimento de permitirle la oportunidad de llevar una vida lo más normal posible, lo que respetará sus derechos como individuo para integrarse adecuadamente a la sociedad y poder utilizar la característica primordial del ser humano como es la comunicación a través del lenguaje hablado.

La realización de los Potenciales Evocados Auditivos de Tronco Cerebral es la prueba a realizar en aquellos casos donde la evaluación inicial con las Emisiones Auditivas, sea anormal.

Esta prueba sí nos informa de los umbrales auditivos en las frecuencias agudas ya que la presencia de las ondas evocadas en el tronco cerebral va a permitir hasta el nivel de su ausencia, conocer los umbrales de audición.

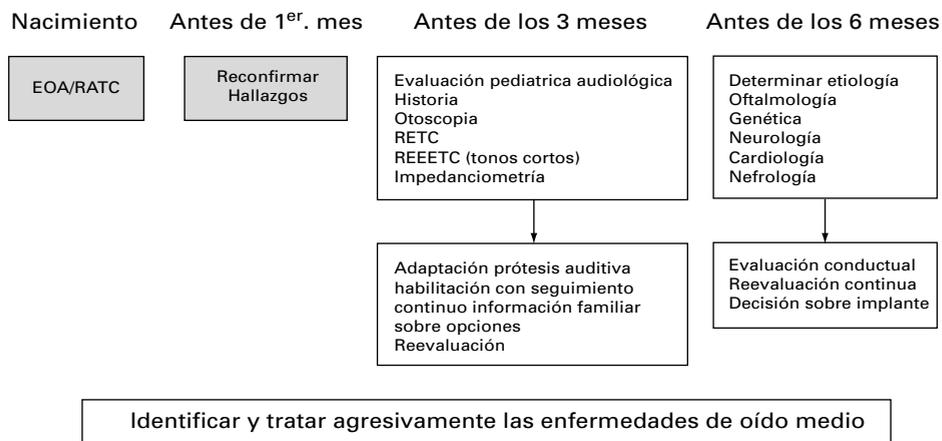


La realización de estas pruebas no obvia en ningún momento continuar el proceso de diagnóstico de la audición del bebé ya que el conocer los umbrales auditivos en todas las frecuencias y sobretodo el umbral para la palabra y la discriminación, son en última instancia la comprobación de como la audición está realmente dando la información necesaria para el desarrollo personal, social, y académico al cual tiene derecho toda persona.

La Academia Americana de Pediatría y la Academia Americana de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, en 2007, publicaron una revisión a las recomendaciones de 2001 sobre Despistaje Universal de Hipoacusia, concluyendo con el algoritmo de tratamiento de la sordera.

En estas recomendaciones, se recalca la importancia del diagnóstico precoz (nacimiento) e igualmente la necesidad de reconfirmar los hallazgos de la sospecha de hipoacusia con las Respuestas Evocadas de Tronco Cerebral, durante el primer mes de nacido, para de esta forma y descartando cualquier componente conductivo de la hipoacusia mediante la impedanciometría, iniciar la adaptación de audífonos, la habilitación y el seguimiento continuo de la respuesta del bebé

## ALGORITMO DE TRATAMIENTO DE LA SORDERA



mediante la observación de la conducta auditiva. Durante los primeros los primeros seis meses de vida, deben precisarse la etiología, mediante la evaluación oftalmológica, genética, neurológica, cardiológica y nefrológica. Una vez realizada la evaluación conductual durante esos meses, se debe decidir la necesidad o no de un Implante Coclear de acuerdo a la respuesta con el uso de los audífonos durante ese período de observación.

Es fundamental recalcar que el tratamiento del componente conductivo de las enfermedades del oído medio, de una forma agresiva durante este período, es vital para mejorar lo más posible los umbrales auditivos que pueden ser deteriorados por esta patología.

La presencia de hipoacusia de aparición tardía, debe ser considerada en las circunstancias que se enumeran a continuación:

### **Riesto de hipoacusia de aparición tardía**

- Dudas de los padres.
- Historia de hipoacusia infantil.
- Anomalías craneofaciales.
- Infecciones postnatales (meningitis).
- CMV, herpes, rubeola, sífilis, toxoplasmosis.

- Ictericia neonatal, respiración asistida.
- Neurofibromatosis, Usher, enfermedades neurodegenerativas.
- Traumatismo craneal.
- Otitis media con efusión más de tres meses.
- Quimioterapia.

Previamente, antes del diagnóstico precoz preconizado mediante estas recomendaciones, se sospechaba la hipoacusia tardíamente, por la duda de los padres o familiares del problema, hoy en día es una sorpresa no detectada previamente ya que la pérdida auditiva es descubierta mediante el uso de la tecnología que no necesariamente asegura el mayor beneficio al bebé con el problema, ya que la detección temprana no siempre es seguida por la intervención precoz. Alguna de las razones para esto, es que la evaluación audiológica especializada no sea realizada inmediatamente después de la sospecha de hipoacusia, por las Emisiones Otoacústicas o los fondos para la obtención de la prótesis, como la realización del molde adecuado y la presencia de enfermedades concomitantes durante el período postnatal, retarden la adaptación final de la amplificación.

En fin, debe mejorarse el acceso a la audición y la comunicación, al lenguaje hablado y así facilitar la enseñanza a través de la audición, la socialización, la información auditiva incidental. En resumen, hay que minimizar la discapacidad y maximizar el uso de la audición residual.

Debemos dar el soporte adecuado a las familias de los niños con hipoacusia, ya que si las familias están bien, los niños estarán bien. Es necesario e imprescindible que la familia se involucre en la intervención del problema de su hijo ya que su aceptación, orientación y el conocer las alternativas de tratamiento que hay, les permitirá hacer la decisión más adecuada en relación al tratamiento.

Es importante hacer hincapié, que la presencia del padre en la atención del problema de su hijo es determinante y vital para obtener el resultado ideal.

La detección tardía del problema, va a atender de una manera significativa en un costo familiar mayor, que implica los sentimientos de culpa, frustración, duelo, confusión, desafío y muerte de los sueños para con su hijo. De aquí que los programas de detección precoz de la hipoacusia son imprescindibles para lograr que el impacto que la hipoacusia tiene en el desarrollo normal del niño sea minimizado de una forma efectiva.

La mejor manera de ayudar a un niño sordo es ayudar a los padres, procurarles la información y el soporte adecuado, asegurarles que el futuro de su hijo puede ser tan satisfactorio como el de cualquier niño oyente, si actuamos de una forma adecuada. Una de las formas de ayuda más valiosa es el contacto con otros padres de niños sordos que han sido tratados precoz y adecuadamente, ya que el compartir las mismas inquietudes serán invalorable para ellos.

A pesar de todo lo que se ha preconizado esta atención precoz, solo el 15% de los niños reciben amplificación antes de los tres meses de edad y habilitación auditivo-verbal antes de los seis meses. No podemos decirles a unos padres que su hijo es sordo y luego dejarlos sin ayuda. No nos podemos conformar con que sabemos más, sino que tenemos que hacer mucho más.

Debemos recordar que los niños con hipoacusia profunda pueden tener retardo en el desarrollo y otros handicaps concomitantes, de manera que el seguimiento pediátrico es imprescindible en estos casos para poder actuar en los problemas asociados a la hipoacusia.

La intervención precoz debe estar centrada en la familia antes de los seis meses de edad y debe ofrecerse al niño amplificación y evaluación de su conducta auditiva cada tres meses, para así decidir si la amplificación no da los resultados adecuados y debe optarse por el Implante Coclear.

Lo ideal es que el 100% de los niños nacidos, tengan acceso al despistaje auditivo y sean evaluados y seguidos audiológicamente antes de los tres meses de edad para asegurar una intervención adecuada antes de los seis meses de edad.

Podemos resumir lo expuesto hasta ahora con el siguiente enunciado:

1. ¿Qué hacer?, dar audición.
2. ¿Cuándo hacerlo?, lo antes posible.
3. ¿Cómo hacerlo?, lo mejor posible.

Mientras no logremos una información masiva del problema con campañas orientadas a los padres, maestros, personal médico, de enfermería y público en general, no obtendremos los resultados que nuestros niños sordos merecen. Esto lo podremos lograr mediante campañas publicitarias en prensa, radio y televisión. Además tenemos que preparar material sobre el desarrollo auditivo normal, la importancia de la audición en la comunicación, el aprendizaje, la lectura y la escritura y crear conciencia sobre una pregunta que debe ser respondida por el per-

sonal especialmente entrenado para ello: ¿Cómo oye tu hijo? Esta pregunta debe ser difundida por todos los medios de comunicación, incluyendo el transporte colectivo.

Un programa de detección universal debe implantarse a nivel nacional y luego a nivel de las escuelas y centros de desarrollo infantil, deben realizarse operativos con equipos de detección de hipoacusia para lograr encontrar aquellos niños cuya hipoacusia se inicie tardíamente.

Nuestra meta debe ser el lograr que todo niño con pérdida auditiva se le ofrezca la atención con la tecnología actual de la que disponemos.

## Capítulo 7

# HEARING INSTRUMENT FITTING PROTOCOL IN INFANTS FROM 3 TO 18 MONTHS OF AGE

Richard C. Seewald, PhD, Sheila Moodie, MCISc, Susan Seollie, PhD,  
Marlene Bagatto, AuD, and Steve Beaulac, BESC, Bsc.

## INTRODUCTION

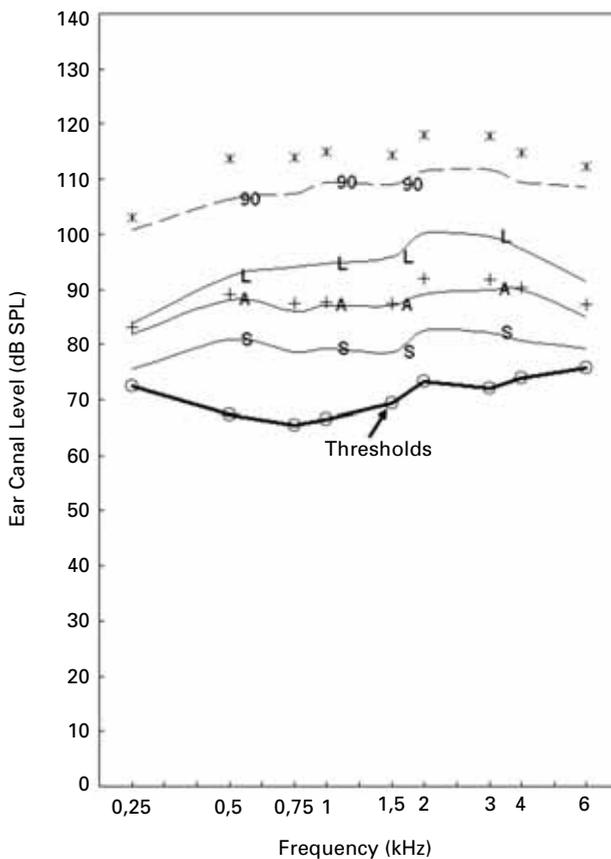
Initial publications on the development of the Desired Sensation Level (DSL) Method describe the electroacoustic fitting goal as the provision of frequency/gain characteristics that would deliver amplified speech to a child that was audible, comfortable and undistorted across the broadest relevant frequency range possible (Seewald, Ross and Spiro, 1985; Seewald, Stelmachowicz and Ross, 1987; Ross and Seewald, 1988; Seewald and Ross, 1988). The earliest versions of the DSL Method used tables of values that specified target sensation levels for amplified speech as a function of frequency and hearing level. These desired sensation levels, or DSLs, were based on data describing the speech sensation levels that were associated with comfortable listening levels across hearing levels (e.g., Kamm, Dirks and Mickey, 1978; Pascoe, 1978) and, more importantly, ceiling speech recognition performance in children with sensory hearing impairment (e.g., Gengel, Pascoe and Shore, 1971; Erber and Witt, 1977; Macrae, 1986; Smith and Boothroyd, 1989). The DSL Method also provided hearing instrument output limiting targets appropriate for use with young children that also varied as a function of frequency and hearing level (Seewald, 1991; Seewald, Ramji, Sinclair, Moodie and Jamieson, 1993). These look-up table of values and accompanying paper/pencil worksheets made clinical implementation of the DSL Method cumbersome. In 1991, the DSL Method (DSL v3.0) was made available as a software program making it the first published computer-assisted implementation for hearing instrument fitting for young children (Seewald, Zelisko, Ramji and Jamieson, 1991).

In 1995, Cornelisse, Seewald and Jamieson described an electroacoustic fitting algorithm called the DSL input/output formula (DSL[i/o] v4.0)

---

National Center for Audiology, Faculty of Health Sciences, University of Western Ontario, London, Ontario, Canada.

(Cornelisse, Seewald and Jamieson, 1995). This device-independent enhancement of the original DSL Method provided prescriptive targets for the fitting of wide-dynamic-range compression hearing aids which had become readily available by this time. The DSL[i/o] algorithm applied loudness data and a curvilinear fit to map a wide range of input levels to target hearing instrument output levels across frequencies. It has been used in DSL<sup>®</sup> software systems for v4.0 and v4.1 and in most hearing instrument and real-ear system manufacturers software implementations.



**Figure 1.** An SPLogram display showing hearing aid fitting results for a 6-month old child in dB SPL (re: TM) as a function of frequency (in kHz). The child's thresholds (circles) and upper limits of comfort (asterisk) outline the residual dynamic range to be fitted. The measured performance for aided average conversational speech (70 dB SPL) is shown (A) relative to the DSL targets (plus signs). Measured output for aided soft speech (S) and aided loud speech (L) are also shown, as is the measured hearing aid maximum output with a 90 dB input (90).

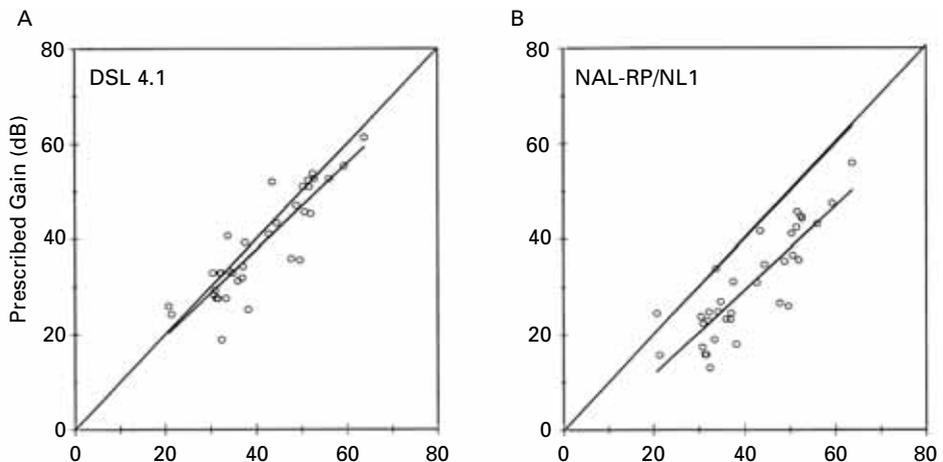
One of the primary traits of the DSL Method is the now well-recognized SPLogram display. The goal of packaging amplified speech within the residual auditory area can be best observed by plotting all thresholds using an ear canal dB SPL reference scale. A sample SPLogram is shown in Figure 1 for a child with a moderate hearing loss from .25 to 6 kHz. Unaided hearing thresholds and predicted thresholds of discomfort define the residual auditory area in a dB SPL reference level. Targets for maximum power output of a hearing aid and for aided conversation-level speech are also plotted. Measured aided responses for soft, average and loud conversational speech inputs are shown. Note that the extent of the child's residual auditory area and resulting location of aided conversational speech and hearing aid maximum output are easily observable and compared with each other.

## **DSL METHOD FOR CHILDREN: VALIDATION STUDIES**

Many studies have shown that children with normal or impaired hearing require greater stimulus levels, greater signal-to-noise ratio levels and broader bandwidth than adults in order to achieve similar levels of performance (Elliott, Connors, Kille, Levin, Ball and Katz, 1979; Elliot and Katz, 1980; Nozza, 1987; Nabelek and Robinson, 1982; Neuman and Hochberg, 1982; Nittrouer and Boothroyd, 1990; Nozza, Rossman, Bond and Miller, 1990; Nozza, Miller, Rossman and Bond, 1991; Nozza, Rossman, and Bond, 1991; Kortekaas and Stelmachowicz, 2000; Serpanos and Gravel, 2000; Fallon, Trehub and Schneider, 2002). This may be related to several factors including maturation of the auditory and phonological systems (Nittrouer and Boothroyd, 1990; Hnath-Chisholm, Laipply and Boothroyd, 1998; Blamey et al., 2001; Nittrouer, 2002). Based on these facts, development of the DSL Method and its associated algorithm has focused on a habilitative audibility approach to the provision of amplification (Scollie, 2005). The goal is to accurately fit infants and young children with the appropriate electroacoustic characteristics so that they will be provided with audibility of the full bandwidth and envelope of conversation-level speech for auditory learning (e.g., Seewald and Ross, 1985; Ling, 1989). Recently, several validation studies of the DSL Method v4.0 and v4.1 for children have been conducted in our laboratory (Jenstad, Seewald, Cornelisse and Shantz, 1999; Jenstad, Pumford, Seewald and Cornelisse, 2000; Scollie, Seewald, Moodie and Dekok, 2000). The findings of these studies will be briefly reviewed within the following sections.

## Preferred listening levels of children who use hearing aids: Comparison to prescriptive targets

Scollie et al. (2000) measured the preferred listening levels (PLLs) of 18 children (mean age of ~10 years) with various degrees of sensori-neural hearing loss using conversation-level speech heard through the children's own hearing aids. The purpose of the study was to determine if hearing aids fitted using DSL[i/o] v4.1 would amplify conversation-level speech to the children's PLLs. A second purpose was to compare the children's PLLs to prescriptive targets generated by the National Acoustics Laboratory (NAL) formulae (Byrne and Dillon 1986; Byrne, Parkinson and Newall, 1990; Dillon and Storey, 1998). Results of the study indicated that the DSL[i/o] algorithm appeared to more closely approximate pediatric user PLLs than did the NAL-RP/NL1 algorithm in children who were users of DSL-fitted hearing aids regardless of the level of hearing loss. The targets from DSL[i/o] v4.1 and NAL-RP/NL1 are plotted against the PLLs in Figure 2(a) and 2(b) respectively. Linear regressions of each fitting algorithm onto the PLL are shown. The 95 percent confidence intervals showed that the DSL targets resulted in recommended listening levels that were, on average, 2 dB lower than the children's PLL, with approximately seventy percent of PLLs falling within 5 dB of the DSL target. In contrast, it was found



**Figure 2.** DSL 4.1 and NAL-RP/NL1 recommended listening levels plotted against preferred listening levels, for individual ears, in the binaural listening condition. Linear regressions are also shown for each prescriptive formula (from Scollie, Seewald, Moodie and Dekok, 2000. Courtesy of the Journal of the American Academy of Audiology).

that the NAL prescribed listening levels were, on average, 10 dB lower than the children's PLL, with approximately nine percent of PLLs falling within 5 dB of the NAL target. These data indicate that the amplified levels of conversational speech prescribed by the DSL[i/o] algorithm more closely approximated the pediatric users PLLs relative to those prescribed by the NAL-RP/NL1 algorithm in children who were prior users of DSL-fitted hearing aids regardless of the degree of the hearing loss.

### **Comparison of linear gain and wide dynamic range compression hearing aid circuits: Aided speech perception and aided loudness measures**

In the late-1990s, two studies (Jenstad et al., 1999; 2000) were conducted to compare aided speech perception measures and aided loudness measures for linear gain and wide-dynamic-range compression (WDRC) hearing aids. In the first study which examined aided speech perception measures, 12 subjects (mean age of ~16 years) with moderate to severe sensorineural hearing loss were fitted with hearing aids set to DSL v4 targets for both linear gain and WDRC processing. Speech intelligibility was measured in (a) the unaided; (b) the linear gain; and (c) the WDRC conditions using two tasks in quiet: nonsense words and sentences. Results indicated that for both speech tests, more subjects received benefit in the WDRC condition than the linear condition. Results also showed that WDRC hearing aids fitted to the DSL[i/o] targets achieved comfort and intelligibility of speech across a range of speech input levels. In the companion study, which examined aided loudness measures, 10 subjects (mean age ~16 years) with moderate to severe sensorineural hearing loss were fitted with hearing aids set to DSL v4.0 targets for linear gain and WDRC processing (Jenstad et al., 2000). Threshold, upper limit of comfort and loudness growth were measured in the (a) unaided; (b) linear gain and (c) WDRC conditions for warble tones, environmental sounds and speech. Results of this study indicated that WDRC hearing aids fitted using the DSL[i/o] algorithm were able to normalize loudness perception for speech and other environmental sounds across a wide range of input levels.

In summary, for the fitting of amplification for children, the DSL Method and its associated prescriptive algorithm has been shown to: (1) significantly improve children's speech recognition scores over unaided performance; (2) improve low-level speech recognition and normalize loudness when a nonlinear version of the DSL prescription is used; and (3) more closely approximate pediatric users PLLs than does the NAL-RP/NL1 algorithm in children who

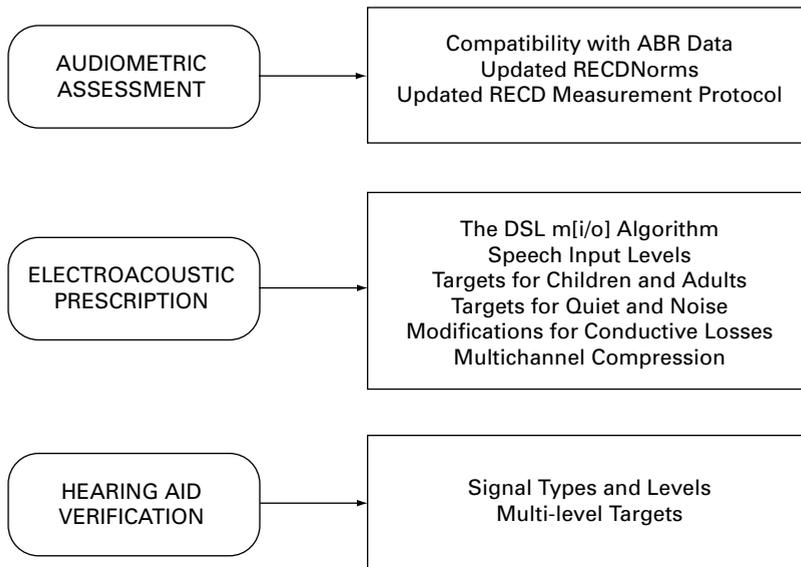
were prior users of DSL-fitted hearing aids regardless of the degree of hearing loss.

## IS IT TIME FOR A NEW VERSION OF THE DSL METHOD?

Recently several factors have made our laboratory consider a number of modifications and elaborations to both the DSL Method and the DSL[i/o] algorithm. First, children with hearing loss are being identified at birth and amplification is being provided to infants by 6 months of age (Joint Committee on Infant Hearing, 2000; American Academy of Audiology, 2003). These infants will wear their hearing instruments at settings determined by clinicians for at least the first few years of life increasing the importance of continued research and development on an objective, evidence-based procedure like the DSL Method for hearing instrument fitting. Secondly, improvements in auditory brainstem response (ABR) testing procedures, and significant advances in hearing instrument technology make continued development both desirable and necessary. In addition, since the release of the computer-assisted implementation of DSL v4.1 in 1997 anecdotal reports from clinicians, research studies in our laboratory and published studies indicated some modifications could be applied to the algorithm for more appropriate adult application (e.g., Moore, Alcántara, and Marriage, 2001). Finally, clinicians still desire access to generic prescriptive algorithms relative to manufacturer-specific proprietary fitting algorithms, especially for their pediatric clients. This is understandable in light of recent published studies which have shown that adult clients with similar hearing losses might be fitted with substantially different amplification characteristics depending on the hearing instrument proprietary fitting method chosen (Smeds and Leijon, 2001; Keidser, Brew and Peck, 2003; Killion, 2004). Given all these considerations, work was initiated in the late 1990s on a new version of the DSL Method (DSL v5a) which includes the DSL multi-stage input/output algorithm, referred to as DSL *m*[i/o].

## THE ROLE OF CLINICAL PROTOCOLS

Although modifications to the DSL algorithm continue to be made into the 21<sup>st</sup> century, it is clear to us that electroacoustic selection cannot be isolated from the manner in which audiometric assessment data are collected or from the verification procedures that will be applied at the time of fitting. DSL is more than just an algorithm for electroacoustic selection, it is a *method* consisting of sequential stages in a well-integrated hearing instrument fitting process. As



**Figure 3.** The DSL Method recommended hearing aid fitting process. At each stage of the process the changes implemented in DSL v5 are shown.

illustrated in Figure 3, the emphasis of our work has been on audiometric assessment, hearing instrument selection, and verification of aided auditory performance (Seewald, 1995; Seewald, Moodie, Sinclair and Cornelisse, 1995). Our current research program includes the continued development of not only the DSL  $m[i/o]$  algorithm, but research and development of clinical procedures and protocols to assist with appropriate pediatric assessment, verification and validation procedures that can be implemented in routine clinical practice (Seewald et al, 1993; Moodie, Seewald and Sinclair, 1994; Seewald, 1995; Bagatto, 2001).

Information regarding the revisions and modifications made for DSL v5a are provided in Figure 3 for each stage of the hearing instrument fitting process. These revisions / modifications will be discussed in the subsequent sections.

## DSL V5A: ASSESSMENT CONSIDERATIONS

### Compatibility with ABR assessment

Audiologists working with Early Hearing Detection and Intervention (EHDI) programs are assessing the hearing abilities of very young infants using

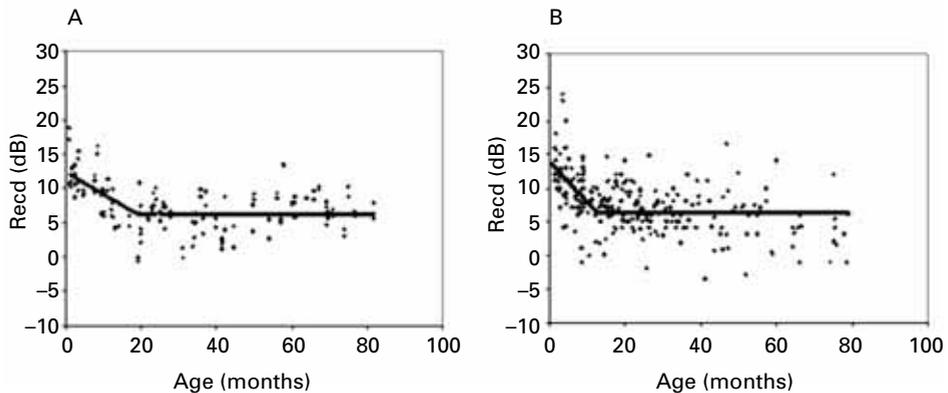
electrophysiologic procedures (American Speech Language and Hearing Association, 2004; Joint Committee on Infant Hearing, 2000). The ABR measurement has been shown to be feasible for estimating hearing thresholds in young infants (Stapells, 2000a; 2000b; American Speech Language and Hearing Association, 2004; Joint Committee on Infant Hearing, 2000). While much research has focused on the development of frequency-specific (FS) ABR procedures for threshold estimation in infants, little work has been done to investigate how ABR data are to be applied in hearing aid prescriptive software. In DSL v5a, clinicians may enter threshold data referenced to *normalized* HL (nHL) or *estimated* HL (eHL). The interested reader is directed to Bagatto et al. (2005) for a detailed description of nHL and eHL-referenced electrophysiologic data. Many studies have shown that ABR threshold estimates are higher than behavioral thresholds. For this reason, a correction must be applied to the ABR threshold estimation to better predict the behavioral threshold that will be used for calculating the hearing aid prescription. It is important for the clinician to know if their ABR equipment has behavioral corrections imbedded in it or not. If the correction has *not* been imbedded in the system, a correction needs to be applied to the nHL value to provide a better estimate of behavioural thresholds. In this case, frequency-specific threshold estimates are entered in nHL, and corrections will be applied within the DSL software to convert the nHL data to eHL. These corrections can either be default values that are stored within the software, or the clinician can enter their own custom nHL to eHL correction values. The default values are appropriate for use with FS-ABR procedures that comply with the calibration and stimulus parameters outlined in Bagatto et al. (2005) and shown in Table 1. If the threshold estimates have already been corrected to an eHL reference by the clinician or if the ABR system has the corrections imbedded in it, no additional correction is required and is therefore not applied. Clinicians with these situations should choose ABR (eHL) and enter the data. Clinicians who assess the hearing of infants using ASSR procedures are cautioned to ensure that the ASSR system is applying an nHL to HL correction that is valid for use with infants who have hearing loss (Stapells, Herdman, Small, Dimitrijevic and Hatton, 2005). In this case, data may be entered directly into DSL v5a by using the eHL reference.

**Table 1. Stimulus and recording parameters used to obtain frequency-specific ABR threshold estimations in Bagatto et al. (2005) comparing ABR thresholds to behavioural thresholds in RESPL**

Stimulus calibration (ER-3A)	500 Hz: 22 dB ppeSPL 1000Hz: 25 dB ppeSPL 2000 Hz: 20 dB ppeSPL 4000 Hz: 26 dB ppeSPL
Filters	High pass: 30 Hz Low pass: 1500 Hz 6 or 12 dB/octave Analog
Stimuli	2-1-2 cycle, linearly gated tones
Window length	25 msec
Polarity	Alternating
Rate	37-41 sweeps/sec
Artifact reject	Trials exceeding 25 $\mu$ V or $\pm$ 2 SD of quietest EEG signal, whichever is smaller
Average	2000 sweeps per average At least 2 averages

### **Age-appropriate real-ear-to-coupler difference (RECD) values**

The RECD is a clinically useful measurement, and may be feasibly and reliably obtained in the pediatric and adult populations in the majority of cases (Sinclair et al., 1996; Tharpe, Sladen, Huta and McKinley, 2001; Munro and Davis, 2003). The DSL method has always provided age-appropriate average RECD values in software implementations for cases where clinicians have not been able to directly obtain the measurement (Seewald et al., 1997; Seewald et al., 1993). For DSL v5a the age-appropriate average RECD values have been updated to include: (1) frequency-specific predictions by age for eartip coupling; and (2) frequency-specific predictions by age for earmold coupling (Bagatto et al, 2005; Bagatto, Scollie, Seewald, Moodie and Hoover, 2002). The 95 percent confidence intervals for predictions of RECDs for eartip coupling and earmold RECD predictions were examined to determine the accuracy of prediction

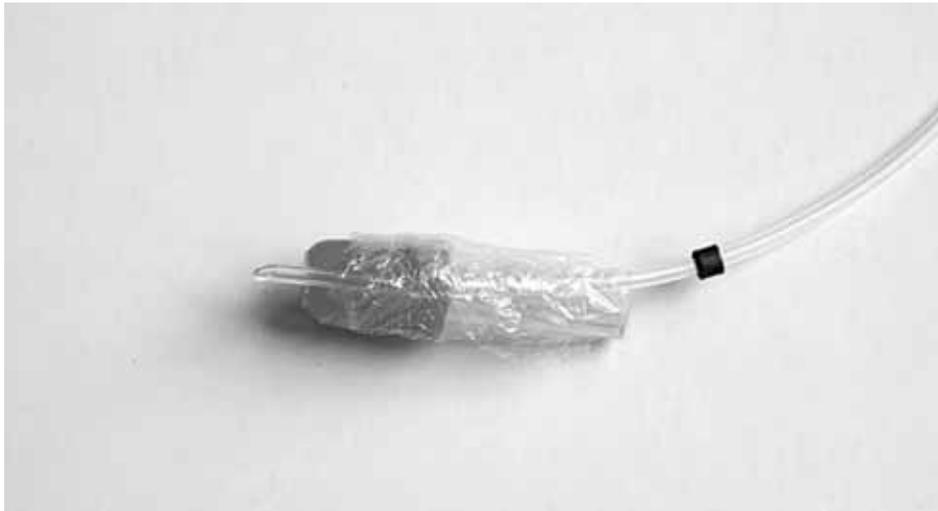


**Figure 4.** Real-ear-to-coupler differences (RECD) (in dB) measured with (A) foam/immittance tips and (B) earmolds as a function of age at 3000 Hz. The sloping line indicates the linear regression represented by the prediction equation. The horizontal line represents the mean RECD values for a particular age group. (from Bagatto et al., 2005. Reprinted with permission).

(Bagatto et al., 2005). Depending on the frequency of interest, an eartip RECD can be predicted to fall within a range of  $\pm 5.6$  dB (at 500 Hz) at best and  $\pm 10.9$  dB (at 6000 Hz) at worst for children 24 months of age and younger. Predictions of earmold RECDs can span a range of accuracy from  $\pm 6.7$  dB (at 2000 Hz) to  $\pm 12.4$  dB (6000 Hz) for children 36 months of age and younger. Figure 4 illustrates the measured RECD values in dB as a function of age for one frequency for both coupling procedures. Although more desirable than using adult-based RECD average values when fitting amplification to infant and young children, these results indicate that age-appropriate predictions should not replace a more precise individualized RECD measurement.

### **Description of a modified RECD measurement procedure for use with infants**

Procedures for measuring the RECD in the pediatric population have been published (Moodie et al, 1994). Other publications have provided recommended probe-tube insertion depth guidelines (Tharpe et al, 2001). The typical RECD measurement method described in most studies involves inserting the probe-tube and tip separately. This may not be practical in the infant population due to very small ear canals and the position of the infant during the measurement. Bagatto, Seewald, Scollie and Tharpe (2006) described details and study results for a new technique for obtaining accurate RECD measurements on an infant's



**Figure 5.** Probe tube coupled to ER-10 3.5-mm otoacoustic emission tip using plastic film. (from Bagatto et al., 2006. Reprinted with permission.

ear. Briefly, the strategy involved simultaneous insertion of the probe-tube and the tip into the ear canal (see Figure 5). Study results indicated that extending the probe-tube approximately two to four millimeters (mm) beyond the tip resulted in appropriate insertion depth, as well as reliable and valid RECD values for infants between the ages of two to six months. A suitable insertion depth for the probe-tube was determined to be approximately 1 mm from the entrance to the ear canal.

## **DSL V5A: SELECTION AND FITTING CONSIDERATIONS**

### **The DSL multistage input/output algorithm: DSL $m[i/o]$**

A detailed description of the development of the DSL  $m[i/o]$  algorithm is provided in Scollie et al, 2005. A brief summary of some, but not all, important modifications, are provided here. Revisions to the DSL  $[i/o]$  algorithm were determined to be necessary for at least two reasons: (1) to implement evidence-based revisions, additions, or corrections to the approach described as the DSL  $[i/o]$  algorithm (Cornelisse et al., 1995; Seewald, Ramji, Sinclair, Moodie, & Jamieson, 1993a) and (2) to modify the scope of the algorithm to support specific hypothesis testing in pediatric hearing instrument research. Specific objectives for DSL version 5 include:

1. Avoidance of loudness discomfort during hearing instrument use;
2. Hearing instrument prescription that ensures audibility of important acoustic cues in conversational speech as much as possible;
3. Support for hearing instrument fitting in early hearing detection and intervention programs;
4. Prescription of hearing instrument compression that is appropriate for the degree and configuration of the hearing loss, but that attempt to make a wide range of speech inputs available to the listener;
5. Adaptation for the different listening needs of listeners with congenital versus acquired hearing loss;
6. Accommodation for the different listening requirements within quiet and noisy listening environments.

### **DSL $m[i/o]$ target generation**

In DSL v5a, we use the DSL[i/o] algorithm (DSL v4.1) as a starting point, but modify it to apply WDRC to a smaller input range. The inputs selected for the WDRC range are intended to cover some or all of the conversational speech range. Low-level inputs are less likely to be included in the compression stage as hearing levels increase. The DSL multistage input/output  $m[i/o]$  algorithm includes four stages of processing: (1) expansion; (2) linear gain; (3) compression; and (4) output limiting. These  $m[i/o]$  stages reflect conventional signal processing for amplitude control in current digital hearing instruments. The final result is a series of target input/output functions that prescribe how a multi-channel, multistage device should respond to speech inputs across vocal effort levels.

### **The output limiting stage**

Version 5a of DSL provides three variables that facilitate definition of output limiting: (a) the user's upper limits of comfort (UCL) defined with narrowband inputs, which should not be exceeded by any aided narrowband signal; (b) targets for 90 dB SPL narrowband inputs – these targets may be slightly below the upper limits of comfort if the hearing instrument is not fully saturated by a 90 dB input; (c) the broadband output limiting thresholds (BOLT) per frequency, which defined the maximum one-third octave band levels for broadband sounds. These targets may be used for slightly different purposes, depending upon the

test signals at hand, and/or the user's knowledge of the signal processing characteristics of the hearing instrument to be tested. Each of these target types will be discussed in more detail in the section below.

### **Narrowband output limiting targets**

DSL v5a provides narrowband predictions of the listener's upper limit of comfort (ULC), which may be replaced by individually measured ULCs. In either case, the fitting goal is that aided levels of high-level pure tones, warbled pure tones or speech peaks should not exceed the ULC. The predicted ULCs are limited to a maximum of 140 dB SPL in the ear canal. Narrowband targets for 90 dB SPL inputs can be generated in DSL v5a. These targets may be slightly below the upper limits of comfort if the hearing instrument is not fully saturated by a 90 dB narrowband input. When verifying fit to targets using a narrowband signal, clinicians can choose to either *match* the 90 dB target, or to ensure that the maximum output *does not exceed* the ULC.

### **Broadband output limiting targets**

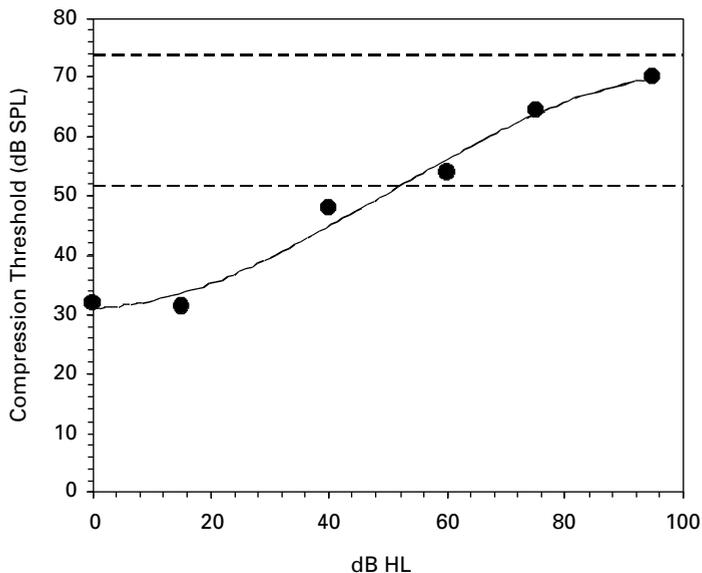
DSL v5a incorporates a variable that prescribes a limiting stage for the one-third octave band levels of speech signals. This broadband output limiting threshold (BOLT) corresponds with a hearing instrument fitting that places the peaks of speech 9 dB below the upper limit of comfort. A detailed description of the rationale for BOLT is provided in Scollie et al., 2005. Clinical verification of fit to BOLT targets may not always be possible, depending upon the test signals and analyses that are currently available. This is not likely a problem if the narrowband limiting has been fitted appropriately (see above). However, the BOLT targets may be helpful in defining initial settings of programmable hearing instruments that include limiting controls for broadband stimuli – this type of setting may occur «behind the scenes» within hearing instrument programming software.

### **Compression**

In DSL v5a we prescribe compression processing to meet the goals of providing audibility and comfortable loudness of important speech cues, given the gain limits of hearing instruments and the limited dynamic range of the individual hearing instrument user. This differs from the loudness normalization approach in previous versions of the DSL algorithm.

## Prescription of the WDRC compression threshold (CT)

The  $DSL_{m[i/o]}$  algorithm prescribes a variable CT based on hearing levels that attempts to maintain the compression stage across as broad a speech input range as possible. The intention is to support low-level speech recognition whenever possible (Jenstad et al., 1999; 2000). For more severe-to-profound hearing losses this fitting goal is modified to use WDRC as a means for controlling loudness of high-level speech. Experimental validation of this hypothesis-driven aspect of DSL v5a is necessary. Therefore, in hearing instrument manufacturers software-based implementation of DSL v5a, more ambitious goals for WDRC can be incorporated by using custom CTs if the higher gains can be achieved without feedback. Figure 6 illustrates the relationship between hearing threshold levels (dB HL), the proposed input levels (dB SPL in the sound field) and the prescribed WDRC threshold from the  $DSL_{m[i/o]}$  algorithm.



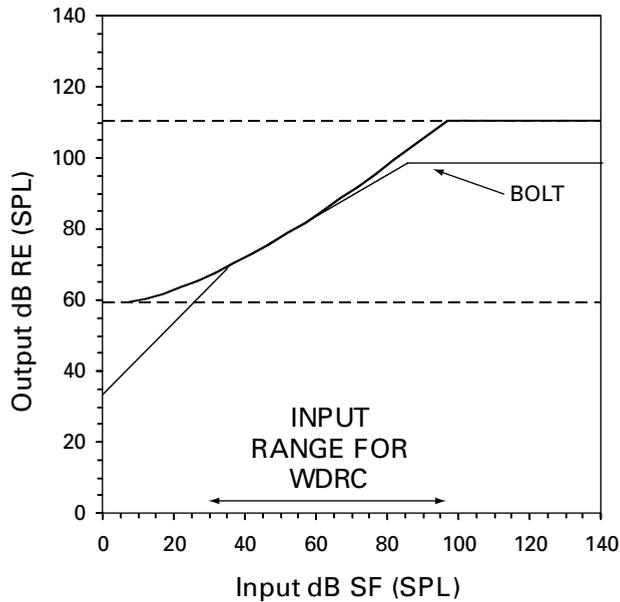
**Figure 6.** Relation between hearing threshold levels (dB HL) and proposed input levels (dB SPL in the sound field) for the wide-dynamic-range compression (WDRC) threshold. The solid line is a third-order polynomial fit to a set of hypothesized compression threshold values ( $\bullet$ ). Dashed lines indicate the range of speech inputs considered by DSL v5 (i.e., 52 and 74 dB SPL), for reference. (from Scollie et al., 2005. Reprinted with permission).

## Hearing instrument prescriptions for multi-channel compression

DSL $m$ [i/o] target calculations can be tailored to correspond to the channel structure of multi-channel hearing instruments (Scollie et al, 2005). The one-third octave band frequencies are grouped into defined channel families using the crossover frequencies of the hearing instrument. The multistage input/output algorithm is then re-computed per channel, resulting in a single compression ratio target per channel. The gains within the compression region of the revised input/output target plots are also adjusted in an effort to preserve the frequency response for mid-level signals. A slight frequency re-shaping may occur to prevent hearing instruments with different channel structures from providing a different frequency response for mid-level speech signals. Targets at moderate input levels show very little effect of channelization, while targets for very high and very low inputs show a somewhat greater effect.

### Gain prescription within the WDRC stage

To prescribe gain within the WDRC stage consideration must be given to the desired range of input levels considered appropriate for amplification; the individuals residual auditory area; and the technology to be fitted. Unlike the DSL [i/o] algorithm, the DSL $m$ [i/o] algorithm restricts the input range over which the compressive algorithm is applied from approximately 30 dB SPL to 70 dB SPL (re: FF as a function of hearing loss. A target for 60 dB SPL speech input is calculated for all one-third octave band frequencies. The WDRC stage is then defined as the straight line with a slope that equals the compression ratio target that passes through this calculated DSL $m$ [i/o] target. For hearing losses exceeding approximately 70 dB HL a higher CT is used by the DSL $m$ [i/o] algorithm to derive the target for 60 dB SPL speech input. Some hearing instrument manufacturers or clinicians may choose to use a lower CT (i.e., more gain for low level inputs) than recommended if the higher gains can be achieved without feedback. The WDRC stage begins at the calculated WDRC CT and ends where it meets the broadband output limiting stage. Figure 7 provides a target input/output function derived using the DSL $m$ [i/o] algorithm compared to the target input/output function derived using the DSL[i/o] algorithm.



**Figure 7.** Comparison of DSL*[i/o]* and DSL *m*[*i/o*] target input/output functions, shown as thick and thin lines respectively. The dashed lines mark the detection thresholds and upper limits of comfort. The input range for WDRC is also indicated. BOLT = broadband output limiting threshold; CT = compression threshold; WDRC = wide-dynamic-range compression (from Scollie et al., 2005. Reprinted with permission).

### Gain prescription within the expansion stage and linear stage

The DSL*m*[*i/o*] algorithm calculates a default expansion threshold (ET) that is approximately 10 dB below the level of soft speech. It is assumed that input signals below this level are likely background noise and negative or no gain is desirable. The linear stage of the DSL*m*[*i/o*] algorithm spans the input range between the ET and the WDRC CT.

### DSL*m*[*i/o*] algorithm effective compression ratio

The effective compression ratio calculated within the DSL*m*[*i/o*] algorithm is intended to functionally describe the amount of long-term compression of soft to loud speech inputs encountered by the listener. It is not intended to be an electroacoustic descriptor for verification, nor is it intended to be interpreted in the way that traditional compression ratios are.

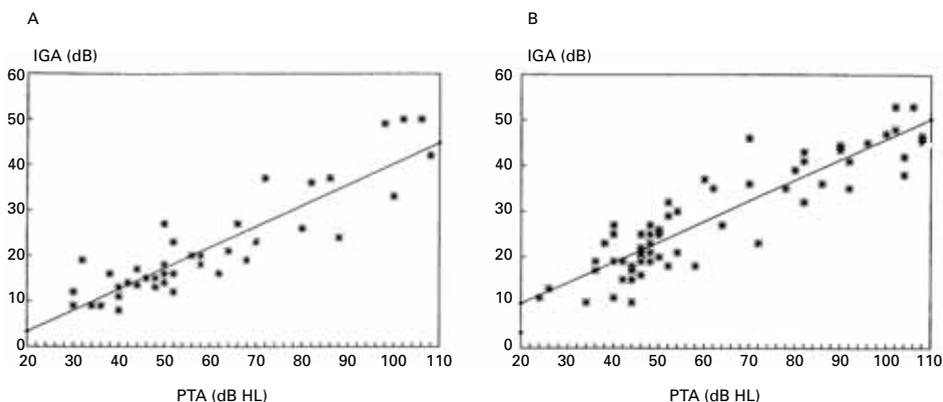
## DSL<sub>M</sub>[I/O] ALGORITHM CONSIDERATIONS FOR INDIVIDUAL FITTINGS

### Should the DSL algorithm generate different prescriptive targets for children and adults?

Published results of using DSL<sub>M</sub>[i/o] with adults have been somewhat mixed, with some studies showing positive and acceptable results (Humes, 1999; Hornsby and Ricketts, 2003; Scollie et al., 2005), and others showing good speech recognition but higher ratings of loudness with higher level inputs and/or frequencies than those considered ideal (Lindley and Palmer, 1997; Alcántara, Moore and Marriage, 2004; Smeds, 2004).

Clinical trials that have compared DSL<sub>M</sub>[i/o] with alternative fitting procedures have generally shown that less gain than prescribed by DSL is preferred by adults, either from a lower-gain prescription such as CAMFIT (Moore, Alcántara and Marriage, 2001) or from a patient-driven procedure that customizes gains to preference (Lindley and Palmer, 1997).

Currently there are differing opinions regarding the electroacoustic requirements for hearing aid performance for adults versus children. Some researchers believe that prescriptive procedures developed for adults can be used with young children (Ching, Dillon and Byrne, 2001). Others believe that infants and young children require different prescriptive procedures (e.g., Stelmachowicz, 1991; 2000; Seewald, 1995). Snik and Hombergen (1993) measured the preferred insertion gain for 40 adults and 60 children. Figure 8



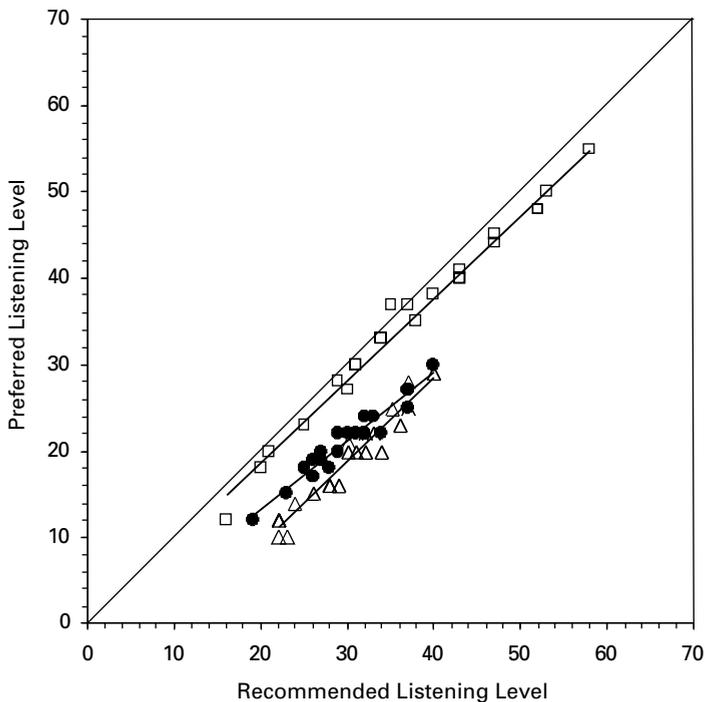
**Figure 8.** The preferred insertion gain as a function of the pure-tone average for the adults (A) and children (B) in this study (from Snik and Homgreen, 1993).

displays the preferred insertion gain as a function of the pure-tone average for the adults and children in this study. The results showed that overall the mean use insertion gain was 7 dB less for the adults relative to that used by the children.

### **Adult / child preferred listening levels**

A recent study by Lournagaray and Seewald (see Scollie et al., 2005) included 24 children who were full-time hearing aid wearers, 24 adults who were experienced hearing aid users, and 24 adults who were new hearing aid users. The hearing aids were fit to the DSL v4.1 prescription and new users were provided with a 15 to 20 day trial period. The objective of the study was to determine whether the preferred listening level (PLL) differed between adults and children who use hearing instruments, and whether adult PLLs differ between new and experienced adult users. A second purpose was to compare measured PLLs to the DSL v4.1 recommended listening level (RLL). As illustrated in Figure 9, analysis results indicated that all three of the groups differed from one another regarding their agreement between PLL and RLL. Children had a mean PLL that was approximately 2dB below the DSL target (RLL). Experienced adults had a mean PLL 9 dB below the DSL target. New adult hearing instrument users had the lowest PLLs, which were 11 dB below target on average. In summary, there was an approximate difference of 8 dB in PLL between the adults and children in this study, and adults who were new hearing aid users preferred a slightly lower listening level than adult experienced hearing aid users. This finding is similar to the 7 dB adult/child difference measured by Snik and Hombergen (1993).

These study results indicate that the DSL[i/o] prescriptive algorithm likely overestimates preferred listening levels for adult hearing instrument users, with the greatest overestimation observed for inexperienced adults. These findings may not generalize to adults with severe-to-profound hearing loss as they have not been included in these studies. Nonetheless, the results make clear the concept that adults and children with hearing loss have distinctly different preferences for listening level. The results also agree with earlier studies of adult/child differences in listening level requirements for speech recognition performance (see above). In considering modifications to the DSL[i/o] algorithm it was decided that a comprehensive prescriptive approach would need to consider that adults and children not only require, but also prefer, different listening levels, perhaps by generating different prescriptions based on client age.



**Figure 9.** Recommended versus preferred listening levels (measured in 2cc coupler gain at 2000 Hz) for three groups of subjects: children ( $\square$ ), new adult hearing aid users ( $\triangle$ ), and experienced adult hearing aid users ( $\bullet$ ). Regression lines are shown for each subject group, along with a diagonal line at target listening levels. (from Scollie et al., 2005. Reprinted with permission).

### Determining an acceptable range for amplified speech for adult hearing aid wearers

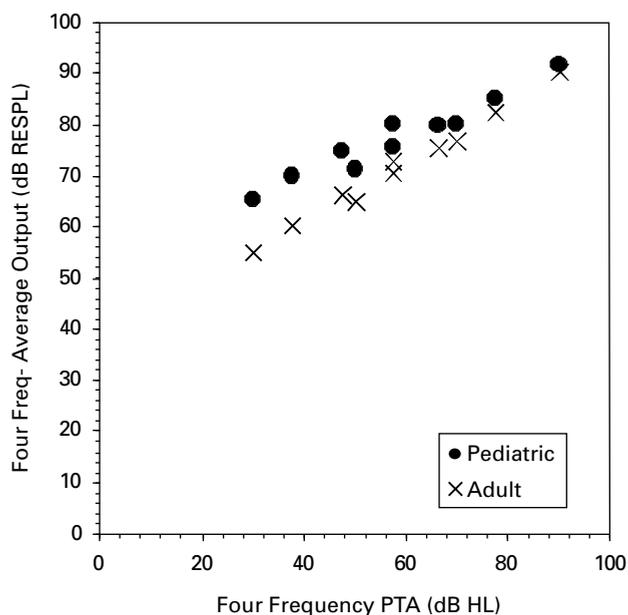
A study was undertaken in an effort to better understand the acceptable range for amplified conversational speech for adults (Jenstad et al, 2007). The purpose of the study was two-fold; first, to define the range of optimal hearing aid settings in both high and low frequencies using subjective ratings of loudness and quality and objective measures of speech intelligibility, and secondly, to determine if the DSL[i/o] 4.1 gain-by-frequency response falls within the optimal range for adult listeners. Measures of loudness, quality and speech intelligibility were obtained for 23 adult listeners with mild to moderately-severe sensorineural hearing loss, across a range of high and low-frequency responses. Consistent with the findings of other researchers (e.g., Dirks, Ahlstrom and Noffsinger, 1993), this study found that there was an approximately 10 dB range for these adult listeners that

could be considered optimal hearing aid settings when both speech intelligibility and loudness criteria were considered together. Relative to the DSL[i/o] v4.1 prescription generated for each adult, results indicated that in the low frequencies the optimal range for hearing aid settings spanned from 2 dB above the DSL[i/o] target to 7 dB below the DSL target. In the high frequencies the optimal range of settings spanned from 3.2 dB below the DSL[i/o] target to 13.2 dB below target.

### **Modifications made in the DSLv5a algorithm for adult hearing aid wearers**

The DSL[i/o] algorithm described by Cornelisse et al., 1995, and used in the DSL Method: v4.1 attempted to define the ideal amplified output for a range of input levels. The DSL[i/o] algorithm used nonlinear scaling so that input levels corresponding to the acoustic dynamic range of the normal loudness function were mapped onto the auditory area of the loudness function associated with hearing impairment, while maintaining the normal loudness relationship per frequency (Cornelisse et al., 1995). The DSL[i/o] algorithm comprised a very broad compression phase beginning at 0 dB HL. We hypothesize that the resultant gain for low-to moderate speech input levels using this approach may contribute to higher loudness levels than preferred or necessary for adult hearing aid wearers.

The DSL multistage input/output algorithm (DSL $m$ [i/o]) used in DSL v5a, does not use a loudness normalization approach for several reasons. First, current loudness models do not account for the adult-child and developmental differences required for listening reported earlier in this article. Second, loudness normalization attempts to make all sounds audible and normally loud. It is not likely that this is an appropriate goal for low-level background noise, nor is it an attainable goal given the noise floor of most hearing instruments. In developing the DSL  $m$ [i/o] algorithm we use compression processing to meet the goals of providing audibility and comfortable loudness of important speech cues, considering the general limits of hearing instruments and the limited dynamic range of the individual hearing instrument user. As discussed above, the compression stage spans as much of the range of conversational speech across vocal effort levels as possible. As a starting place, the DSL  $m$ [i/o] input range was limited to no lower than 20 dB HL for adult listeners with acquired hearing impairment. Compared to the 0 dB HL loudness normalization strategy in DSL [i/o] this provides adults with a lower level of prescribed gain and compression ratio for the entire input-output function. As shown in Figure 10, the differences

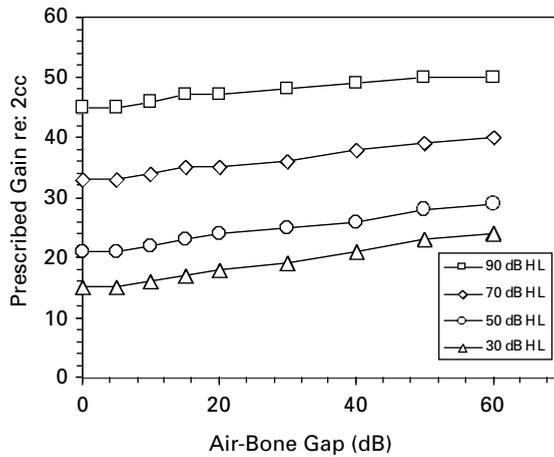


**Figure 10.** Average real-ear output target criteria for DSL v5 as a function of four-frequency pure-tone average threshold values (dB HL), for pediatric and adult target types in DSL v5. (from Scollie et al., 2005. Reprinted with permission).

in prescriptive targets are largest for mild-to-moderate losses. A smaller correction is applied as hearing loss increases which is a desired effect because it maintains audibility of speech for more severe-to-profound hearing losses for adults and children. Further experimental evaluation of this age-related correction is required, however, it appears to be in good agreement with the adult-child differences in preferred gain reported earlier in this chapter.

### Hearing instrument prescriptions for conductive hearing loss

Listeners with conductive and/or mixed hearing losses have higher loudness discomfort levels and prefer a higher level of use gain than do listeners with entirely sensory hearing losses (Berger, 1980; Walker, 1997a; Walker, 1997b; Carlin and Browning, 1990; Liu and Chen, 2000). Several strategies for accounting for these effects in hearing instrument prescription have been proposed in the literature (Dillon and Storey, 1998; Walker, 1998; Walker 1997a; Carlin and Browning, 1990). The strategy applied in DSL v5a to correct for conductive hearing loss is to increase the predicted upper limits of comfort



**Figure 11.** Effect of applying a conductive correction to the prescribed gains for conversational speech. Prescribed 2cc coupler gains (average gain for 500, 1000, 2000 Hz) for four flat hearing losses are shown, assuming either sensorineural loss or various degrees of conductive overlay within the stated hearing threshold level. (from Scollie et al., 2005. Reprinted with permission).

(ULC), causing the input/output function to steepen, hence becoming more linear and thereby employing more gain. We have applied several limits to this strategy. First, targets in DSL v5a will not exceed 140 dB SPL in the ear canal, regardless of circuit type or the presence of conductive hearing loss. Second, predictions of the upper limit of comfort (ULC) are increased by 25% of the uncorrected air-bone gap, averaged across the frequencies of 500, 1000, 2000, and 4000 Hz, to a maximum of at 60 dB gap. The correction for conductive hearing loss is smaller as hearing level increases (often because the 140 dB limit to LDL is reached). Figure 11 illustrates the effect of applying a conductive correction to the prescribed 2cc coupler gain for conversation-level speech inputs.

### Hearing instrument venting corrections

Venting corrections are applied in DSL v5a using values reported by Dillon (2001) with some modification to account for the combined effects of sound *lost* through the vent, and sound *coming in* through the vent (Hoover, Stelmachowicz and Lewis, 2000). A lower limit of venting reduction is defined, in real ear SPL, as the input test level plus the age-appropriate real ear unaided gain. If the test frequency is below 1000 Hz, the venting reduction is limited to not fall below this unaided level. Venting corrections are only applied in the 2cc

transform and will not affect the targets in real ear formats (REAR, REAG, REIG). Manufacturers can use their instrument-specific venting corrections in place of the DSL v5a venting corrections.

## DSL V5A: VERIFICATION OPTIONS

Targets from the DSL*m*[i/o] algorithm have best clinical utility when displayed on an SPLogram (see Figure 1) and compared with real-ear aided response (REAR) and output limiting targets for narrowband inputs and/or the upper limits of comfort, employing probe-microphone measures of real-ear performance. DSL*m*[i/o] targets can also be calculated for real-ear aided gain (REAG) and real-ear insertion gain (REIG) reference. If REIG targets are calculated using the DSL*m*[i/o] algorithm age-appropriate or measured real-ear unaided gain (REUG) values will be used (Bagatto et al., 2005). Targets for 2cc coupler gain can be calculated automatically using the DSL*m*[i/o] REAR and RESR values using the following general equation:

$$\text{Real-Ear Targets (in dB SPL re: ear canal)} - \text{RECD} - \text{MLE} - \text{Input speech} = \text{2cc target gain}$$

Target coupler gain values are advantageous when probe-microphone measurements may not be possible, such as when fitting hearing instruments for infants or young children. Coupler-assisted verification procedures can be clinically useful in predicting real-ear performance using the reverse of the equation above (Moodie et al., 1994). That is, 2cc target gain + input speech + microphone location effect (MLE) + RECD = predicted real-ear aided response (in dB SPL re: ear canal).

Targets from the DSL*m*[i/o] algorithm are appropriate for comparison with the aided long-term average speech spectrum, measured in one-third octave bands. This type of measurement can be made for soft (50 to 55 dB SPL), conversational (60 to 70 dB SPL), or loud (75-85 dB SPL) speech signals. Speech-based verification signals are strongly recommended for use with targets derived using DSL v5a. Targets can be converted for use with speech-weighted noise and pure tone verification signals. The disadvantage of the corrections used in DSL v5a for signals other than speech is that it is less accurate and only useful for input levels between 50 and 70 dB SPL (Bagatto et al., 2005; Scollie and Seewald, 2002).

## CONCLUSION

This article describes some of the research and development that has resulted in the most recent version of the DSL Method: DSL*m*[i/o] v5a for hearing instrument selection and fitting for children and adults. Although modifications to the DSL algorithm continue to be made into the 21<sup>st</sup> century, the goals and objectives expressed in the initial publications have not changed (Seewald et al., 1985; Seewald et al., 1987; Ross and Seewald, 1988; Seewald and Ross, 1988). Nor has the point of view that the hearing instrument fitting process is a series of well-integrated stages that include audiometric assessment, hearing instrument selection, verification and evaluation of aided auditory performance.

## ACKNOWLEDGMENT

This work has been supported by the Canada Research Chairs (CRC) Program, The Ontario Rehabilitation Technology Consortium (ORTC), The Canadian Language and Literacy Research Network (CLLRnet), the Masonic Help-2-Hear Foundation of Ontario and the Industry Liaison Office of The University of Western Ontario. Additional support for the continued development of the DSL Method and algorithm is obtained from hearing instrument and real-ear manufacturers who purchase the DSL dynamic-linked-library. The significant contributions made by Leonard Cornelisse, Shane Moodie, John Pumford, Lorienne Jenstad and Diana Lurnagaray in the development of DSL v5a are gratefully acknowledged.

## REFERENCES

- Alcántara JI, Moore BC, and Marriage J (2004). Comparison of three procedures for initial fitting of compression hearing aids. II. Experienced users, fitted unilaterally. *International Journal of Audiology*, 43, 3-14.
- American Academy of Audiology (2003). Pediatric amplification protocol. Retrieved 2/15/2007 from <http://www.audiology.org> [On-line].
- American Speech Language and Hearing Association (2004). Guidelines for the audiologic assessment of children from birth to 5 years of age. <http://www.asha.org/members/deskref/journals/deskref/default> [On-line].
- Bagatto MP (2001). Optimizing your RECD measurements. *The Hearing Journal*, 52(32), 34-36.
- Bagatto M, Moodie S, Scollie S, Seewald R, Moodie K, Pumford J, and Liu R (2005).

- Clinical protocols for hearing instrument fitting in the Desired Sensation Level Method, *Trends in Amplification*, 9(4): 199-226.
- Bagatto MP, Scollie SD, Seewald RC, Moodie KS, and Hoover BM (2002). Real-ear-to-coupler difference predictions as a function of age for two coupling procedures. *Journal of the American Academy of Audiology*, 13, 407-415.
- Bagatto MP Seewald RC, Scollie SD, and Tharpe AM (2006). Evaluation of a probe-tube insertion technique for measuring the real-ear-to-coupler difference (RECD) in young infants. *Journal of the American Academy of Audiology*, 17(8):573-81, 619-20.
- Berger KW (1980). Gain requirements of conductive hearing losses. *British Journal of Audiology*, 14, 137-141.
- Blamey PJ, Sarant JZ, Paatsch LE, Barry JG, Bow CP, Wales RJ, Wright M, Psarros C, and Rattigan K (2001). Relationships among speech perception, production, language, hearing loss, and age in children with impaired hearing. *Journal of Speech Language & Hearing Research*, 44, 264-285.
- Bryne D, and Dillon H (1986). The National Acoustic Laboratories' (NAL) new procedure for selecting the gain and frequency response of a hearing aid. *Ear and Hearing*, 7(4):254-265.
- Byrne D, Parkinson A, and Newall P (1990). Hearing aid gain and frequency response requirements for the severely/profoundly hearing impaired. *Ear and Hearing*, 11(1):40-49.
- Carlin WV and Browning GG (1990). Hearing disability and hearing aid benefit related to type of hearing impairment. *Clinical Otolaryngology and Allied Sciences*, 15, 53-57.
- Ching TY, Dillon H, and Byrne D (2001). Children's amplification needs—same or different from adults? *Scandinavian Audiology, Supplementum.*, 54-60.
- Cornelisse LE, Seewald RC and Jamieson DG (1995). The input/output (i/o) formula: A theoretical approach to the fitting of personal amplification devices. *Journal of the Acoustical Society of America*, 97, 1854-1864.
- Dillon H (2001). *Hearing aids*. New York: Thieme.
- Dillon H and Storey L (1998). The National Acoustic Laboratories' Procedure for Selecting the Saturation Sound Pressure Level of Hearing Aids: Theoretical Derivation. *Ear & Hearing*, 19, 255-266.
- Dirks DD, Ahlstrom J, and Noffsinger PD (1993). Preferred frequency response for two- and three-channel amplification systems. *Journal of Rehabilitation Research*, 30(3): 305-317.

- Elliot LL, Connors S, Kille E, Levin S, Ball K, and Katz D (1979). Children's understanding of monosyllabic nouns in quiet and in noise. *Journal of the Acoustical Society of America*, 66, 12-21.
- Elliot LL and Katz D (1980). Children's pure tone detection. *Journal of the Acoustical Society of America*, 67, 343-344.
- Erber NP and Witt LH (1977). Effects of stimulus intensity on speech perception by deaf children. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 42, 271-278.
- Fallon M, Trehub SE, and Schneider BA (2002). Children's use of semantic cues in degraded listening environment. *Journal of the Acoustical Society of America*, 111, 2242-2249.
- Gengel RW, Pascoe D and Shore I (1971). A frequency-response procedure for evaluating and selecting hearing aids for severely hearing-impaired children. *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 36, 341-353.
- Hnath-Chisolm TE, Laipply E, and Boothroyd A (1998). Age-related changes on a children's test of sensory-level speech perception capacity. *Journal of Speech Language & Hearing Research*, 41, 94-106.
- Hoover BM, Stelmachowicz PG, and Lewis DE (2000). Effect of earmold fit on predicted real ear SPL using a real ear to coupler difference procedure. *Ear and Hearing*, 21, 310-317.
- Hornsby BW and Ricketts TA (2003). The effects of hearing loss on the contribution of high- and low-frequency speech information to speech understanding. *Journal of the Acoustical Society of America*, 113, 1706-1717.
- Humes LE (1999). Dimensions of hearing aid outcome. *Journal of the American Academy of Audiology*, 10, 26-39.
- Jenstad LM, Bagatto MP, Seewald RC, Scollie SD, Cornelisse LE, and Scicluna R (2007). Multidimensional definition of an optimal range for amplified speech. *Ear and Hearing*, 25(6): 793-811.
- Jenstad LM, Pumford J, Seewald RC, and Cornelisse LE (2000). Comparison of linear gain and wide-dynamic-range compression (WDRC) hearing aid circuits II: Aided loudness measures. *Ear and Hearing*, 21(2): 32-44.
- Jenstad LM, Seewald RC, Cornelisse LE, and Shantz J (1999). Comparison of linear gain and wide-dynamic-range compression hearing aid circuits: Aided speech perception measures. *Ear and Hearing*, 20(2): 117-126.
- Joint Committee on Infant Hearing. (2000). Year 2000 position statement: Principles and guidelines for early hearing detection and intervention programs Joint Committee on Infant Hearing. *Pediatrics*, 106, 798-817.

- Kamm C, Dirks DD, and Mickey MR (1978). Effect of sensorineural hearing loss on loudness discomfort level and most comfortable loudness judgments. *Journal of Speech and Hearing Research*, 21, 668-681.
- Keidser G, Brew C, and Peck A (2003). How proprietary fitting algorithms compare to each other and to some generic algorithms. *The Hearing Journal*, 56(3): 28-38.
- Killion, MC (2004). Myths about hearing aid benefit and satisfaction: In search of the missing link: Benefaction. *The Hearing Review*, August, pgs. 14, 16, 18-20, 66.
- Kortekaas RW and Stelmachowicz PG (2000). Bandwidth effects on children's perception of the inflectional morpheme /s/: Acoustical measurements, auditory detection, and clarity rating. *Journal of Speech Language and Hearing Research*, 43, 645-660.
- Lindley G and Palmer C (1997). Fitting wide dynamic range compression hearing aids: DSL[i/o], the IHAFF protocol, and FIG6. *American Journal of Audiology*, 6, 19-28.
- Ling D (1989). *Foundations of Spoken Language for Hearing Impaired Children*. Washington, D.C.: The Alexander Graham Bell Association for the Deaf.
- Liu TC and Chen YS (2000). Loudness discomfort levels in patients with conductive and mixed hearing loss. *Auris Nasus Larynx*, 27, 101-104.
- Macrae J (1986). Relationships between the hearing threshold levels and aided speech discrimination of severely and profoundly deaf children (Rep. No. NAL Report No. 107). Canberra: Australian Government Publishing Service.
- Moodie KS, Seewald RC, and Sinclair ST (1994). Procedure for predicting real-ear hearing aid performance in young children. *American Journal of Audiology*, 3, 23-31.
- Moore BCJ, Alcántara JI, and Marriage JE (2001). Comparison of three procedures for initial fitting of compression hearing aids: 1. Experienced users, fitted bilaterally. *British Journal of Audiology*, 35, 339-353.
- Munro KJ and Davis J (2003). Deriving the real-ear SPL of audiometric data using the «coupler to dial difference» and the «real ear to coupler difference». *Ear and Hearing*, 24, 100-110.
- Nabelek AK and Robinson PK (1982). Monaural and binaural speech perception in reverberation for listeners of various ages. *Journal of the Acoustical Society of America*, 71, 1242-1248.
- Neuman AC and Hochberg I (1982). The effect of reverberation on the phoneme discrimination of children. Paper presented at the 1982 ASHA Convention. Toronto, ON.

- Nittrouer S (2002). Learning to perceive speech: How fricative perception changes, and how it stays the same. *Journal of the Acoustical Society of America*, 112, 711-719.
- Nittrouer S and Boothroyd A (1990). Context effects in phoneme and word recognition by younger children and older adults. *Journal of the Acoustical Society of America*, 87, 2705-2715.
- Nozza RJ (1987). Infant speech-sound discrimination testing: effects of stimulus intensity and procedural model on measures of performance. *Journal of the Acoustical Society of America*, 81, 1928-1939.
- Nozza RJ, Miller SL, Rossman RN, and Bond LC (1991). Reliability and validity of infant speech-sound discrimination-in-noise thresholds. *Journal of Speech and Hearing Research*, 34, 643-650.
- Nozza RJ, Rossman RN, and Bond LC. (1991). Infant-adult differences in unmasked thresholds for the discrimination of consonant-vowel syllable pairs. *Audiology*, 30, 102-112.
- Nozza RJ, Rossman RN, Bond LC, and Miller SL (1990). Infant speech-sound discrimination in noise. *Journal of the Acoustical Society of America*, 87, 339-350.
- Pascoe DP (1978). An approach to hearing aid selection. *Hearing Instruments*, 29, 12-16, 36.
- Ross M and Seewald RC (1988). Hearing aid selection and evaluation with young children. In F.H.Bess (Ed.), *Hearing Impairment in Children* (pp. 190-213). York Press.
- Scollie SD (2005). Prescriptive procedures for infants and children. In: R. Seewald and J. Bamford, (Eds.). *A Sound Foundation Through Early Amplification 2004: Proceedings of the Third International Conference* (pp. 91-104). Stäfa, Switzerland: Phonak AG.
- Scollie SD, and Seewald RC (2002). Predicting aided levels of speech from clinical test signals. *Ear and Hearing*, 23, 477-487.
- Scollie SD, and Seewald RC. (2002). Predicting aided levels of speech from clinical test signals. *Ear and Hearing*, 23, 477-487.
- Scollie, S., Seewald, R., Cornelisse, L., Moodie S., Bagatto, M., Lurnagaray, D., Beaulac, S., and Pumford, J. (2005) The Desired Sensation Level Multistage Input/Output Algorithm. *Trends in Amplification*, 9(4): pp. 159-197.
- Scollie SD, Seewald RC, Moodie KS, and Dekok K (2000). Preferred listening levels of children who use hearing aids: Comparison to prescriptive targets. *Journal of the American Academy of Audiology*, 11, 230-238.

- Seewald RC (1991). Hearing aid output limiting considerations for children. In J.A. Feigin & P. G. Stelmachowicz (Eds.), *Pediatric amplification: Proceedings of the 1991 national conference* (pp. 19-35). Nebraska: Boys Town National Research Hospital Press.
- Seewald RC (1995). The Desired Sensation Level method for hearing aid fitting in infants and children. *Phonak Focus*, 20, 4-18.
- Seewald RC, Moodie KS, Sinclair ST, and Cornelisse LE (1995). Traditional and Theoretical Approaches to Selecting Amplification for Infants and Young Children. In F.H. Bess, J.S. Gravel, & A.M. Tharpe (Eds.), *Amplification for Children with Auditory Deficits* (pp. 161-191). Nashville: Bill Wilkerson Center Press.
- Seewald RC, Ramji KV, Sinclair ST, Moodie KS, and Jamieson DG (1993). Computer-assisted implementation of the desired sensation level method for electroacoustic selection and fitting in children: Version 3.1, user's manual. London: The University of Western Ontario.
- Seewald RC, and Ross M (1988). Amplification for young hearing-impaired children. In M. Pollack (Ed.), *Amplification for the Hearing-Impaired* (3 ed., pp. 213-271). Grune & Stratton.
- Seewald RC, Ross M, and Spiro MK (1985). Selecting amplification characteristics for young hearing-impaired children. *Ear and Hearing*, 6, 48-53.
- Seewald R, Stelmachowicz PG, and Ross M (1987). Selecting and verifying hearing aid performance characteristics for young children. *Journal of the Academy of Rehabilitative Audiology*, 20, 25-38.
- Seewald RC, Zelisko DL, Ramji K, and Jamieson DG (1991). DSL 3.0: A computer-assisted implementation of the Desired Sensation Level Method for electroacoustic selection and fitting in children. The University of Western Ontario.
- Serpanos YC and Gravel JS (2000). Assessing growth of loudness in children by cross-modality matching (CMM). *Journal of the American Academy of Audiology*, 11, 190-202.
- Sinclair ST, Beauchaine KL, Moodie KS, Feigin JA, Seewald RC, and Stelmachowicz PG (1996). Repeatability of a real-ear-to-coupler difference measurement as a function of age. *American Journal of Audiology*, 5, 52-56.
- Snik AF and Hombergen GC (1993). Hearing aid fitting of preschool and primary school children. An evaluation using the insertion gain measurement. *Scandinavian Audiology*, 22, 245-250.
- Smeds K (2004). Is normal or less than normal overall loudness preferred by first-time hearing aid users? *Ear and Hearing*, 25, 159-172.

- Smeds K and Leijon A (2001). Threshold-based fitting methods for non-linear (WDRC) hearing instruments-comparison of acoustic characteristics. *Scandinavian Audiology*, 30, 213-222.
- Smith LZ and Boothroyd A (1989). Performance intensity function and speech perception in hearing impaired children. Paper presented at the Annual Convention of the American Speech-Language-Hearing Association, St. Louis, MO. In.
- Stapells DR, Herdman A, Small SA, Dimitrijevic A and Hatton J (2005). Current status of the auditory steady state responses for estimating an infant's audiogram. In R.C. Seewald & J. Bamford (Eds.), *A Sound Foundation Through Early Amplification* (pp. 43-59). Stafa, Switzerland: Phonak AG.
- Stapells DR (2000a). Frequency-specific evoked potential audiometry in infants. In R.C. Seewald (Ed.), *A Sound Foundation Through Early Amplification: Proceedings of an International Conference* (pp.13-32). Stafa, Switzerland: Phonak A.G.
- Stapells DR (2000b). Threshold estimation by the tone-evoked auditory brainstem response: A literature meta-analysis. *Journal of Speech-Language Pathology and Audiology*, 24, 74-83.
- Stelmachowicz PG (1991). Current issues in pediatric amplification. In J. A. Feigin and P. G. Stelmachowicz (Eds.), *Pediatric amplification: Proceedings of the 1991 National Conference* (pp. 1-18). Omaha, NE: Boys Town National Research Hospital.
- Stelmachowicz PG (2000). How do we know we've got it right? Electroacoustic and audiometric measures. In R. C. Seewald (Ed.), *A Sound Foundation Through Early Amplification: Proceedings of an International Conference* (pp.109-118). Stafa, Switzerland: Phonak A.G.
- Tharpe AM, Sladen D, Huta HM, and McKinley RA (2001). Practical considerations of real-ear-to-coupler difference measures in infants. *American Journal of Audiology*, 10, 41-49.
- Walker G (1997a). Conductive hearing impairment: The relationship between hearing loss, MCLs and LDLs. *Australian Journal of Audiology*, 19: 71-80.
- Walker G (1997b). The preferred speech spectrum of people with normal hearing and its relevance to hearing aid fitting. *Australian Journal of Audiology*, 19: 1-8.
- Walker G (1998). Frequency response selection for people with mixed hearing loss: Preferred and predicted responses. *The Australian Journal of Audiology*, 20, 55-66.

## Capítulo 8

# IMPLANTE COCLEAR EN NIÑOS PEQUEÑOS: INDICACIONES Y RESULTADOS

Jaime Marco<sup>1</sup>, Antonio Morant<sup>2</sup>, Paz Martínez-Beneyto<sup>3</sup>,  
María Ignacia Pitarch<sup>4</sup>, Emilia Latorre<sup>4</sup>, Amparo Platero<sup>4</sup>

### INTRODUCCIÓN

El cerebro está en constante cambio, presentándose en el nacimiento parcialmente mielinizado y difusamente interconectado, para ir madurando y convirtiéndose en un órgano complejo y exquisito, sintonizado para relacionarse con las condiciones de su nicho ambiental. A través de la memoria y del aprendizaje, y gracias a la plasticidad sináptica, el cerebro maduro se adapta a las contingencias cambiantes de su medio seleccionando los estímulos más relevantes.

La plasticidad cerebral se basa en unos principios básicos que fueron reseñados por Ward (1):

- El desuso o la desaferentación (tras una lesión) conllevan la invasión de las áreas corticales no utilizadas por neuronas de las áreas próximas.
- El incremento del uso provoca la expansión de la representación cortical.
- Los estímulos sincrónicos conllevan la fusión de las zonas corticales que representan esos estímulos.
- Los estímulos asincrónicos provocan la segregación de las áreas corticales que representan esos estímulos.

Diversos estudios experimentales confirman estos principios y la existencia de lo que denominamos periodo crítico de la vía auditiva en el que se producen fe-

---

<sup>1</sup> Jefe del Servicio ORL. Hospital Clínico Universitario. Catedrático de Otorrinolaringología. Universidad de Valencia.

<sup>2</sup> Facultativo Especialista de ORL. Hospital Clínico Universitario. Profesor Asociado de Otorrinolaringología. Universidad de Valencia.

<sup>3</sup> Facultativo Especialista de ORL. Advanced Bionics, Spain.

<sup>4</sup> Facultativo Especialista de ORL. Hospital Clínico Universitario. Valencia.

nómenos bioquímicos y morfológicos que marcan el destino de la comprensión auditiva.

Un estudio llevado a cabo por Jung C y Illing RB (2) en colículo inferior de ratas en diferentes etapas del desarrollo demuestra que tras el nacimiento la expresión de GAP-43, proteína que interviene durante el crecimiento axonal y la sinaptogénesis, así como otras proteínas, disminuye a lo largo de la ontogénesis. Esto muestra que mientras las neuronas asumen gradualmente su función específica, disminuye la complejidad molecular y la concentración de proteínas que median el desarrollo neural. Otros estudios (3) realizados en ratas demuestran cómo la ablación de ambas cócleas conlleva en las semanas siguientes a una disminución del metabolismo en las áreas corticales relacionadas con la audición, demostrándose mediante tomografía por emisión de positrones con fluorodeoxiglucosa (FDG-PET) tras la inyección de 2-deoxiglucosa. Sin embargo, tras varias semanas, el metabolismo volvía a reactivarse supuestamente por la invasión de estas áreas corticales no utilizadas por neuronas de las áreas próximas, lo cual se ha denominado «cross-modal plasticity».

Electrofisiológicamente también se puede demostrar el desarrollo de la vía auditiva y el impacto de la privación auditiva sobre el mismo. Mediante la utilización de potenciales corticales en gatos con audición normal y con sordera congénita, diversos autores (4) han comprobado cómo el desarrollo funcional del cortex auditivo depende críticamente de la experiencia auditiva, de modo que en los animales con privación auditiva el desarrollo de las ondas está retrasado con respuestas de menor amplitud. A partir del 4º mes de vida los animales con sordera congénita presentan una disminución de las áreas activadas y menores corrientes sinápticas que en el grupo control. Sin embargo, los gatos normo-oyentes presentan a esta edad patrones iguales a los gatos adultos a partir de esta edad. Otros estudios (5) han demostrado que ratas a las que se había inducido una hipoacusia farmacológica tras el nacimiento mostraban una expresión de Fos mayor que las ratas normoacústicas control en el colículo inferior contralateral tras la estimulación eléctrica de una cóclea. Estos hallazgos de nuevo sugieren que existen cambios en el procesamiento auditivo como consecuencia de la hipoacusia neonatal.

Además de éstos y otros hallazgos constatados en laboratorios mediante técnicas electrofisiológicas o citoquímicas, la utilización cada vez más amplia del Implante Coclear (IC) ha supuesto una herramienta fundamental para comprender más en profundidad la plasticidad neuronal en humanos, pues supone la reposición de un sistema sensorial que puede acontecer en distintas etapas del desa-

rollo cerebral debido a que la edad de implantación varía según las características de cada caso.

En niños implantados se ha podido comprobar al realizar Potenciales Evocados Auditivos del Tronco Cerebral (PEATC) una disminución de la latencia de la onda V así como un aumento de la amplitud de las ondas I y III conforme se utiliza el IC (6). Es decir, el mismo patrón de desarrollo de los PEATC en niños normo-oyentes se refleja en niños recién implantados tras los primeros meses de estimulación.

En estudios realizados sobre la evolución del lenguaje en niños implantados (7) en relación con la edad de implantación y comparando su rendimiento con la evolución de un grupo de niños normooyentes, se ha comprobado que el rendimiento de los niños implantados entre los 12 y 24 meses se sitúa dentro de la 1.ª desviación estándar del rendimiento de los normooyentes, y el rendimiento de los implantados entre los 25 y 36 meses se sitúa en las 2 desviaciones estándar del rendimiento de los normooyentes. Cuando se realiza en estos mismos grupos el test de Mr. Potato los niños implantados precozmente consiguen alcanzar el techo un año después que los normo-oyentes. Los niños implantados de forma más tardía evolucionan hasta niveles inferiores e incluso es posible que no alcancen nunca el nivel de los normo-oyentes (7). Hoy día está establecido que la implantación antes de los 2 años de edad da lugar al desarrollo del habla y de lenguaje de forma significativa desde puntos de vista tanto estadísticos como prácticos, y así se ha demostrado la existencia de un periodo sensitivo (crítico) para el desarrollo del lenguaje y posteriormente una gradual disminución de la capacidad para adquirir y desarrollar el lenguaje (en relación con la edad) (7).

Cuando se estudia la actividad eléctrica de la corteza auditiva mediante la latencia de la onda P1 mediante potenciales evocados auditivos corticales y se compara la situación en niños que fueron implantados a distintas edades se ha demostrado que los niños que reciben un IC antes de los 42 meses de vida tienen una latencia de la onda P1 que se sitúa en el intervalo de confianza al 95% de la población normal para la misma edad (8). Con estas observaciones se llega a la conclusión de que en ausencia de una estimulación auditiva normal existe un periodo sensitivo de aproximadamente 3.5 años durante el cual la vía auditiva central tiene una plasticidad máxima. Esta situación se puede mantener de forma excepcional hasta los 7 años, para posteriormente disminuir notablemente esta plasticidad. Este periodo se considera fundamental a la hora de realizar un implante coclear en niños con hipoacusia de inicio prelingual (8).

Por lo tanto se puede considerar que la privación de audición es un importante obstáculo para la adquisición del lenguaje y su mantenimiento (9). Con ello, el restablecimiento precoz de la misma mediante el IC supone un factor fundamental en el pronóstico de la adquisición del lenguaje (10). Es evidente pues que la duración de privación de audición modula los resultados del IC en relación con la adquisición y comprensión del lenguaje (11). Mediante el presente estudio, se pretende demostrar cuán importante es este factor en los resultados obtenidos en los niños hipoacúsicos implantados.

## MATERIAL Y MÉTODO

Se ha realizado un estudio descriptivo transversal y retrospectivo en 64 niños portadores de IC que fueron implantados en nuestro servicio entre Junio-1998 y Noviembre-2006 con dispositivos de Advanced Bionics LLC, con las distintas generaciones del dispositivo según la fecha de implantación: C-I<sup>TM</sup>, C-II<sup>TM</sup> o Hi-Res90K<sup>TM</sup>. Todos los pacientes fueron implantados por el mismo cirujano, y la metodología de programación aplicada fue la misma en todos ellos. 12 de ellos presentaban además otras patologías asociadas a la hipoacusia (3 niños con pluripatologías debidas a nacimiento con muy bajo peso, 2 malformaciones cocleares, 2 osificaciones cocleares, 1 afasia, 1 síndrome de CHARGE, 1 epilepsia, 1 retraso mental y 1 síndrome de Usher).

Se han analizado los resultados obtenidos en las siguientes pruebas audiométricas: audiometría tonal liminar, test de bisílabos, de frases en abierto, escala de Nottingham y MAIS. El seguimiento de los resultados se ha prolongado hasta un máximo de 5 años postimplantación, y en los niños que fueron implantados más recientemente, se realizó un seguimiento mínimo de 18 meses. Se han discriminado dos grupos en función del momento de la pérdida auditiva: prelinguales, cuando la pérdida auditiva aconteció antes de los 6 años de vida; y postlinguales cuando la pérdida severa o profunda aconteció más tarde. También se han establecido grupos en función de la edad a la que fueron implantados, haciendo así grupos con los implantados entre las edades de 1 a 4 años, implantados entre los 4 y 7 años, implantados entre los 7 y 10 años, y los implantados en edades superiores a 10 años. En la Tabla 1 se representa la distribución de los sujetos en función de la instauración de la hipoacusia en relación con el lenguaje, y la edad en el momento de la implantación.

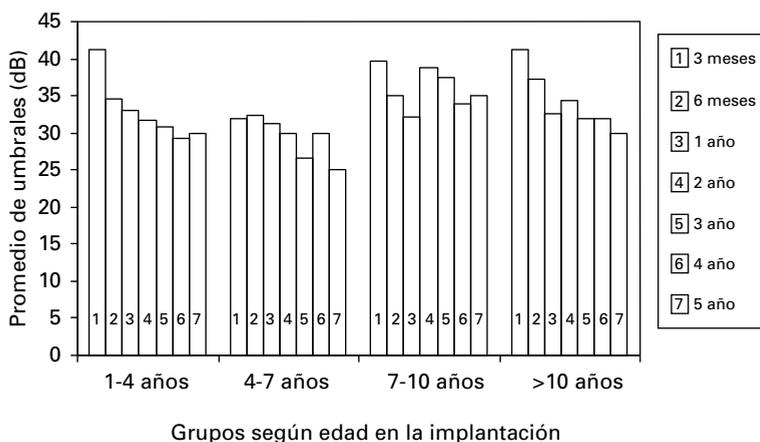
**Tabla 1. Número de sujetos clasificados en función de la instauración de la hipoacusia en relación con el lenguaje, y la edad en el momento de la implantación coclear**

Grupos	Edad a la implantación	Hipoacusia prelingual	Hipoacusia postlingual
1-4 años	1-2 años	4	
	2-3 años	22	
	3-4 años	6	
4-7 años	4-5 años	5	
	5-6 años	1	
	6-7 años	1	1
7-10 años	7-8 años	2	1
	8-9 años	6	
	9-10 años	1	3
>10 años	10-11 años	5	2
	11-12 años	1	
	12-13 años	1	
	13-14 años	1	1
TOTAL		56	8

## RESULTADOS

En la Tabla 1 se ha representado la distribución por edades de nuestra muestra. La edad promedio de implantación fue de 5.0 años, con un mínimo de 15 meses, y máximo de 13.5 años. La media relativamente alta de implantación de 5 años se debe a la gran dispersión de los datos, comprobándose en la tabla que la moda de implantación se sitúa en los 2 años de edad. Efectivamente, ésta es la edad a la que habitualmente se implantan niños en nuestro centro, pero existen niños implantados a edades superiores debido a factores demográficos (inmigrantes procedentes de países subdesarrollados), que hacen subir la media de la edad de implantación.

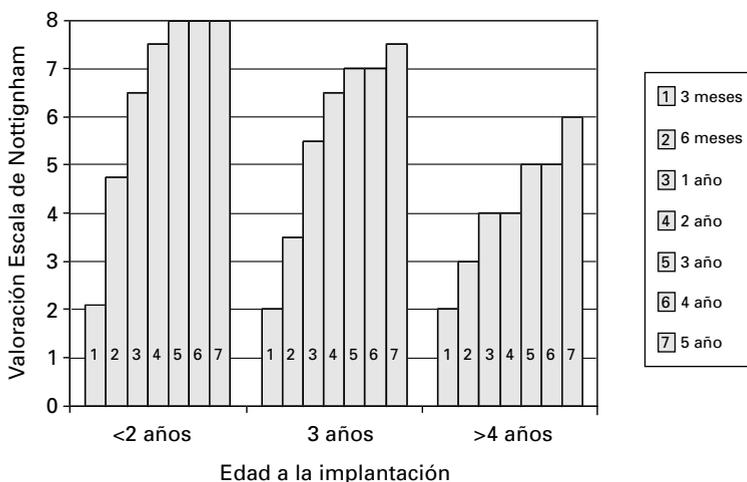
Tras un análisis de las audiometrías realizadas en los diversos grupos de niños en distintas etapas de la evolución (Figura 1) se observa que al año todos los pacientes implantados alcanzan audiometrías estables en torno a 25-30 dB. Los implantados a una edad superior a 7 años durante los primeros meses no toleran índices de estimulación tan elevados con lo que muestran umbrales ligeramente



**Figura 1.** Promedio de umbrales audiométricos con IC (campo libre) en distintos momentos de la evolución, para cada uno de los grupos según edad de implantación.

más altos que en los grupos de niños implantados más temprano. A pesar de que todos los grupos obtienen umbrales buenos, se aprecian unos valores algo más altos en los niños que recibieron la implantación a edades más tardías.

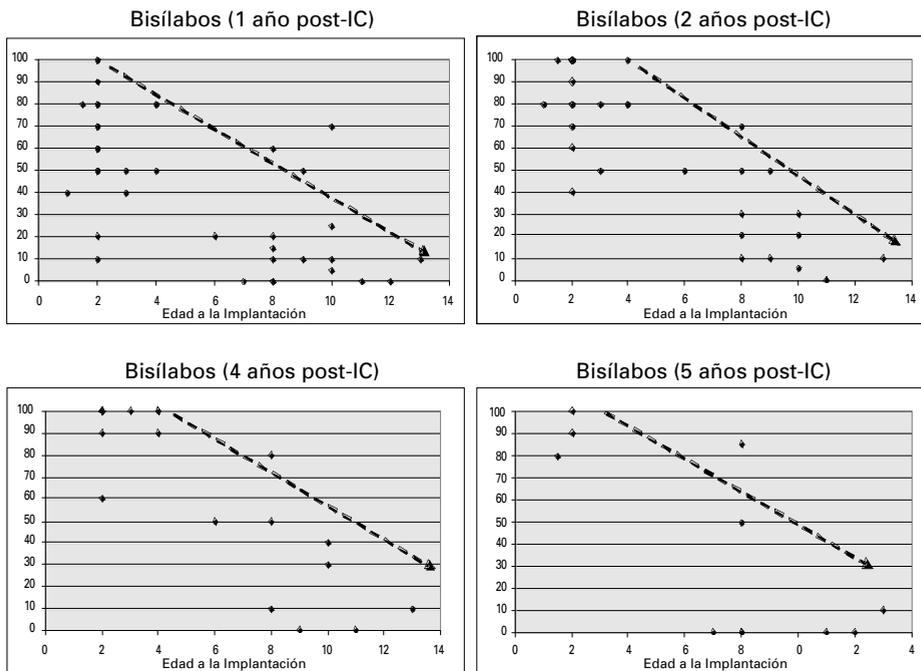
Realizando un análisis de comprensión del lenguaje utilizando la Escala de Nottingham (Figura 2) se comprueba cómo los niños implantados precozmente alcanzan rápidamente los niveles más altos del test y los que se implantan más



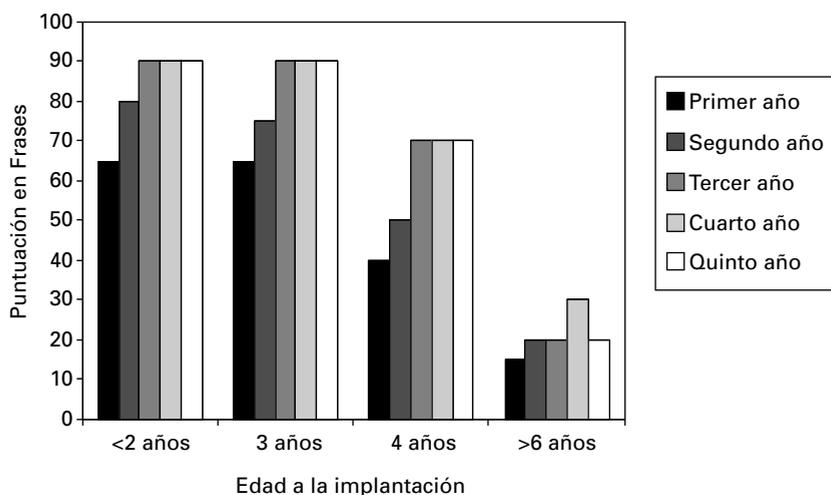
**Figura 2.** Promedio de puntuación obtenida en la Escala de Nottingham en distintos momentos de la evolución, para cada uno de los grupos según edad de implantación.

tardíamente (tras los 5 años de edad) muestran una parada en la progresión hacia los 3-4 años. En la Figura 3 se muestran los resultados obtenidos en el test de bisílabos adaptados a niños, donde se analizan los resultados desde el primer año hasta el quinto año postimplante en función de la edad a la implantación. Se vuelve a comprobar cómo los niños implantados antes de los 4 años y especialmente antes de los 2 años de edad alcanzan puntuaciones entre el 80 y 100%. Sin embargo, los niños implantados después de los 4 años tienden a la saturación y no mejoran sus resultados a pesar del paso del tiempo. Al analizar el test de frases, realizado sin apoyo de labiolectura, vemos el mismo comportamiento en el grupo de prelinguales menores de 4 años, obteniendo un mejor resultado cuando la edad de implantación es inferior a los 3 años (Figura 4).

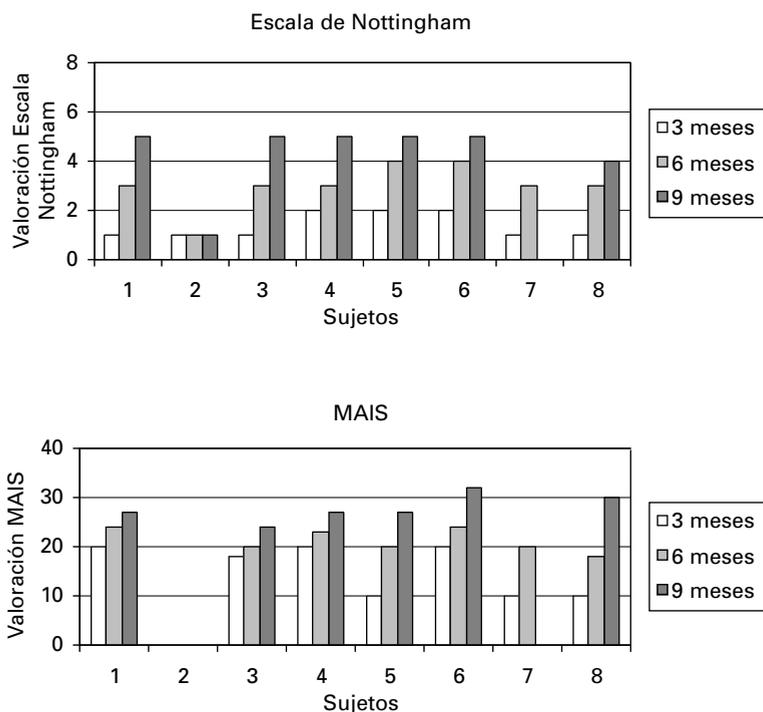
Se ha analizado de forma separada un grupo de 8 niños implantados alrededor del año de vida. En los resultados obtenidos en la audiometría tonal liminar obtenida mediante refuerzo visual se aprecian unos umbrales promedio de 50 dB a los 6 meses tras la implantación, mejorando a 40 dB a los 9 meses para poste-



**Figura 3.** Puntuaciones en el test de bisílabos en distintos momentos de la evolución postimplantación, y en función de la edad en el momento de la implantación.



**Figura 4.** Puntuaciones en el test de Frases sin apoyo de labiolectura en distintos momentos de la evolución postimplantación, y en función de la edad en el momento de la implantación.



**Figura 5.** Puntuaciones en la Escala de Nottingham y MAIS de 8 niños implantados al año de vida.

riormente normalizarse en unos 25 dB. En la Figura 5 se observan los resultados obtenidos en la Escala de Nottingham y el test de MAIS, en los que se observa una rápida progresión. Nótese que el sujeto 2 evoluciona más lentamente debido a la confluencia de otras enfermedades añadidas a la hipoacusia que impidieron un uso regular del dispositivo.

## DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Existe una clara evidencia en la bibliografía de que los niños con hipoacusia congénita implantados con mayor precocidad obtienen mejores resultados alcanzando prácticamente los niveles de los niños normo-oyentes. El periodo crítico que se ha considerado hasta los 6 años debe reducirse hasta los 3 años, ya que incluso con 4 años se evidencia que los resultados son más pobres en cuanto a la comprensión y al desarrollo de un lenguaje y no se alcanza el nivel de los normo-oyentes. Esta situación es más evidente cuanto más complejo es el test al que se les somete, evidenciándose en las diferencias obtenidas en el test de frases en abierto. Estos hechos se constatan además por los resultados obtenidos del análisis de los niños implantados en nuestro centro, demostrándose de nuevo que los resultados son mejores cuanto menor es la edad de implantación y menor el tiempo transcurrido de privación auditiva.

De estos mismos resultados también se puede concluir que los niños implantados alrededor del año de vida obtienen resultados muy buenos y con una aproximación muy rápida en el tiempo a los resultados de los niños normo-oyentes. Con todo esto se plantea cuál es el límite de edad a la hora de implantar. A la luz de los resultados propios, y otras experiencias publicadas, no existe una edad concreta ya que ésta depende también de otros parámetros, como la experiencia del equipo. No es sólo importante la experiencia quirúrgica sino también la fiabilidad del diagnóstico audiológico, al aplicar tanto exploraciones objetivas como subjetivas. Aquí es importante reseñar la importancia que juegan en nuestro equipo los potenciales auditivos de tronco cerebral de estado estable y la experiencia en la realización de las pruebas subjetivas. Además, es obvio que existen unos límites anatómicos que difícilmente se pueden superar por debajo de los 4-6 meses de edad. En ningún caso la cirugía o la anestesia deberían suponer un obstáculo insalvable.

Las conclusiones que podemos obtener de este estudio son:

- La edad óptima para implantar niños con sordera congénita profunda o severa de grado II se sitúa alrededor de los 2 años.

- Los implantados a partir de los 4 años presentan una mayor dificultad para alcanzar resultados similares a los implantados con menor edad.
- No existe una edad mínima límite para implantar niños precozmente, si bien se podría situar entre los 6 y 12 meses, siendo las limitaciones fundamentales la necesidad de tener una seguridad diagnóstica.

No obstante, aún estableciendo el periodo crítico en los 2 años, niños de mayor edad a ésta no deberían ser excluidos de la implantación coclear, pues aunque se evidencia que el pronóstico es más discreto que en niños más jóvenes, aún obtienen un beneficio significativo frente a la no implantación.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Ward LM. Human Neural Plasticity. *Trends in Cognitive Sciences* 2001, 5(8):325-7.
2. Jung C, Illing RB. The cochlear implant. Molecular arguments favouring early implantation. *HNO*. 2004 Nov;52(11):1015-9.
3. Ahn SH, Oh SH, Lee JS, Jeong JM, Lim D, Lee DS, Kim CS. Changes of 2-deoxyglucose uptake in the rat auditory pathway after bilateral ablation of the cochlea. *Hear Res*. 2004 Oct;196(1-2):33-8.
4. Kral A, Tillein J, Heid S, Hartmann R, Klinke R. Postnatal cortical development in congenital auditory deprivation. *Cereb Cortex*. 2005, 15:552-62.
5. Nagase S, Mukaida M, Miller JM, Altschuler RA. Neonatal deafening causes changes in Fos protein induced by cochlear electrical stimulation. *J Neurocytol*. 2003 May;32(4):353-61.
6. Gordon KA, Papsin BC, Harrison RV. Activity-dependent developmental plasticity of the auditory brain stem in children who use cochlear implants. *Ear Hear*. 2003 Dec;24(6):485-500
7. Svirsky MA, Teoh SW, Neuburger H.. Development of language and speech perception in congenitally, profoundly deaf children as a function of age at cochlear implantation. *Audiol Neurootol*. 2004, 9:224-33.
8. Sharma A, Dorman MF, Spahr AJ. A sensitive period for the development of the central auditory system in children with cochlear implants: implications for age of implantation. *Ear Hear*. 2002, 23:532-9.
9. Harrison RV. Age related tonotopic map plasticity in the central auditory pathways. *Scan Aud*. 2001, 30; suppl. 53: 8-14.

10. Tyler RS, Summerfield AQ. Cochlear implantation: relationships with research on auditory deprivation and acclimatization. *Ear Hear.* 1996, 17; Suppl:38-50.
11. Miller AL, Morris DJ, Pfingst BE. Effects of time after deafening and implantation on guinea pig electrical detection thresholds. *Hear Res.* 2000, 144:175-86.



## Capítulo 9

# SIMULTANEOUS AND SHORT SEQUENTIAL BILATERAL COCHLEAR IMPLANTS IN INFANTS

Blake C. Papsin

### INTRODUCTION

Over a beautiful meal in Washington DC at the American Academy of Otolaryngology meeting, one of my dearest friends, Francisco Pérez Olivares, asked if I would visit Madrid in the Spring of 2008 and deliver an address at the Ramon Areces Symposium focused on the detection and rehabilitation of children with sensorineural hearing loss (SNHL). Interested, I immediately checked my calendar to see if I could make the engagement because frankly, there is nothing I would rather do than tell everybody about the amazing things currently becoming known about the infant's auditory system and its development. I was contacted by Antonio Denia Lafuente and Belén Lombardero Pozas and would at the outset like to thank them for carefully explaining the context in which this lecture was to be given and additionally for demonstrating such infectious passion for their work that the focus of the symposium was clear and the goal of my address well defined. This talk entitled «Awakening the auditory system: bilateral cochlear implantation in children», represents the culmination of several years work by my team at The Hospital for Sick Children in Toronto.

I always begin my talks by thanking publicly and displaying the names of the workers who toil in my laboratories so that I can come here and tell you about their exciting work. I know the names just flash up on the screen for a few seconds but at least you realize the teamwork required to make this kind of presentation possible.

### THE PHYSIOLOGIC CONTEXT

I wanted to talk to today about paediatric deafness in its physiological context and in the context of sensitive periods of development and universal hearing screening. After that, I want to talk about awakening the auditory system in deaf

children by exploring safe surgical techniques for infant implantation expanded to allow bilateral implantation. Finally, I want to explore binaural hearing and the concept of binaural fusion of auditory information in the bilaterally implanted infant.

Hearing loss in children occurs between 2-4/1000 live births and this represents the most common birth defect in children! Hearing loss is far more common than other birth defects which are routinely screened for at birth such as phenylketonuria (1:10-15,000) and congenital hypothyroidism (1:4000) but hearing loss is not routinely screened for in several developed countries. Before universal hearing screening was available in the Province of Ontario in Canada, the average age of detection of sensorineural hearing loss (SNHL) was between 18 and 30 months with an average age of two years at diagnosis. This significantly restricts our ability to obtain optimal rehabilitation since it has been repeatedly shown that early detection allows early rehabilitation and this yields superior outcome every time. That is the mantra of my talk today – early detection allows early rehabilitation and this, results in a better outcome every time.

Without early intervention, children with significant hearing loss have difficulty obtaining oralism and developing a linguistic code for language. Without this linguistic code they have difficulty in school and this is manifest in poor reading comprehension and long term limitations in education and employment opportunities. Children with hearing loss on average obtain significantly lower reading comprehension scores compared to children with normal hearing and this in turn significantly reduces their opportunities for higher education and skilled employment. That is the world we live in – a world where the ability to communicate is key. Unlike 100 years ago when a person could be employed doing predominantly manual labour, the workforce today requires communicative skills and reading and expressive comprehension are vital to success in the modern workforce.

The story begins in the mid nineties in our laboratories at The Hospital for Sick Children in Toronto. In cats raised in environments with certain predominant frequencies of sound, the auditory cortex of animals was found to change such that the predominant environmental frequency was over represented. The brain remodelled displaying that is was «plastic» and able to reorganize and reorient itself to take advantage of the environment in which the organism lived. Developmental plasticity in the auditory cortex occurs optimally

within a certain time period called a «sensitive period» and after this period had finished, significantly decreased amounts of auditory redevelopment were able to occur.

The importance of this sensitive period of developmental plasticity was shown clearly in our early outcome data from children having received implants below versus above the age of 6 years. The older children's performance reached a plateau after one year of implant use whereas the children who were younger at implantation continued to improve through the first 5 years of implant use until they hit the ceiling of the specific test. This result is borne out time and time again over several studies and now it is clearly understood that early implantation allows optimal auditory development and enhances the ability to obtain full oralism in humans. Parents often ask if the «new technology» is superior to the older model implants and I reply that in every case if I implanted the oldest technology in an infant and compared their performance to an older child with the newest technology, the infant would outperform the older child every time. The effect of age is that strong if one is measuring auditory development.

## **THE IMPORTANCE OF UNIVERSAL NEWBORN SCREENING**

The diagnosis of severe to profound SNHL was made routinely below the age of 6 months in the United States of America in 1995. What remarkable health initiative, what educational manifesto, what public health strategy allowed Americans to take advantage of this plasticity of the infant auditory system? Miss America 1995: Heather Whitestone. This remarkable young woman lost her hearing at age 3 as a result of meningitis and recounted how her mother banged a pot behind her head to confirm the diagnosis of hearing loss. The night Heather recounted this story after winning the Miss America Pageant millions of mothers woke their babies from sleep and banged pots behind their heads conducting the first infant screening program in North America. During her reign as Miss America, Heather focussed her efforts on increasing the awareness of the importance of infant screening and her efforts were instrumental in establishing infant screening across North America over the next decade. Understanding the importance of sensitive periods for auditory development, it follows that screening programs are of the utmost importance to allow identification of deaf children in time to allow intervention when it will have the greatest effect. It makes scientific and economic sense. The key to early implantation and improved outcomes is early detection.

If we look at the age of detection as a function of degree of SNHL we can see that before hearing screening was available the age at which detection of loss was made varied from 24 months for the profound children to 7 years for those with mild losses. Even risk factor directed screening, which we introduced clinically to help diagnose children earlier failed to reduce the age of detection for the profound kids and only lowered the moderate and mild loss detection age slightly. Only with universal infant screening did it become possible to diagnose children with all degrees of hearing loss, at an age where assessment and intervention could be carried out in the first year. Remember the mantra – early detection allows early rehabilitation and that produces a better outcome every time. Our screening program has been in place for four years now and our ability to identify and rehabilitate children has improved dramatically.

In context, early identification allows us capitalize on the child's plasticity and intervene and rehabilitate during a period in which the auditory system, and the entire brain for that matter (short term memory, vision, language) is most amenable to developing new skills. With speech perception measured in implanted infants shown alongside the speech perception in normally hearing children it becomes clear that the younger the child at implant the closer to «normal» this data falls. I would have easily stood at this podium as recently as three years ago and stated publicly that there would be no discernible difference in outcomes when comparing children implanted at 18 months to those implanted under one year of age but was I ever surprised when I looked at our data. I would have thought that it would have required thousands of implanted children in each group to show what I felt would have been a miniscule difference. Imagine my surprise and joy when significant improvement was seen after comparing the first 24 children implanted under one year of age. These children had speech perception which joined the «normal» line at age 2! My children might not have accomplished that but deaf children, screened, assessed, implanted and given intensive auditory verbal therapy were capable of doing it.

## **THE COCHLEAR IMPLANT AND ITS APPLICATION TO INFANTS**

The cochlear implant is a device that digitizes acoustic information and converts it to an electrical signal which is then sent into the cochlea where stimulation of the auditory system occurs. The auditory system is tonotopic along its entire course through the cochlea, auditory nerve and brainstem and even up to the cortex thus making stimulation of the surviving spiral ganglion and auditory nerve fibres at discrete locations within the deaf cochlea sufficient

to allow auditory perception of specific frequencies and patterns of sound. Remarkably, the human can quickly and reliably make use of this information and codify speech and language. Our laboratory uses electrophysiological measures to detect the perception of sound which we can easily perform in awake children as they watch a movie or sleep in their parents arms. We can easily recognize the development and maturity of the electrically evoked auditory brainstem response (eABR) waves and measure changes in latency that resemble quite closely those seen in the developing auditory system of normally hearing infants. In fact, the peripheral auditory system and the lower brainstem mature quickly in most children with constant implant use suggesting that the better outcome performance seen in younger children (and conversely poorer performance seen in children implanted at an older age) is due to cortical limitations not those in the lower system.

That is in fact, what we and others have shown. The auditory cortex and presumably association areas involved in development of language, require early organized electrical stimulation to optimally codify language and the presence of atypical cortical waveforms on middle latency response in children implanted at older ages demonstrate the limitations to developing speech and language have a cortical rather than a lower auditory system origin. When examining speech perception outcome data in children with normal and abnormal cortical waves it is becomes clear that the poorer outcome corresponds directly with the presence and degree of atypia of the cortical waves.

Having identified a sensitive period within which diagnosis, intervention and rehabilitation should ideally be carried out it now became a challenge to develop evaluative tools, surgical and anaesthetic techniques and new types of post-operative therapy to allow the implant team to capitalize on this plasticity presumably contained within this sensitive period of development. This became necessary because over one half of the 100 cochlear implant surgeries we do annually at The Hospital for Sick Children in Toronto are performed on children under 2 years of age with a quarter of them on infants under 1 year of age. Several years ago we developed and reported on several new techniques using minimal access surgery to allow us to safely implant very young children, secure the receiver-stimulator to the skull and position it appropriately for infants and finish the procedure in less than 90 minutes. Reviewing our first 600 implants (representing 3476 years of implant use) we observe a soft tissue complication rate of 1.9% a device failure rate of 3.1% (3/4's of which were unrelated to trauma) and no cases of post-operative meningitis. These are extremely low rates

of complication and give us surety that the procedure can easily be applied to young children.

## FULLY AWAKENING THE AUDITORY SYSTEM

Having screened and identified children early, implanted them safely and demonstrated impressive speech perception outcomes would possibly give us reason to celebrate and desist from searching for other means to improve outcome after implantation of infants. But is the auditory system fully awakened? In the case in which the sound source of interest to the child is on the same side as the implant and the competing noise is on their still deaf side then yes, all is ideal. But what about when the noise and signal come on the same implanted side or even both from the opposite side? Worse still, what about when the signal to which the child is attending comes from the still deaf side and the competing noise comes from the implanted side? This situation is what we call a classroom. It is the inability to localize sounds in space and the inability to perceive speech in noise that limits the use of unilateral cochlear implants (and unilateral hearing aids) in most everyday situations. Perhaps there is a way to further awaken the auditory system by performing bilateral cochlear implantation.

There are many objections to bilateral cochlear implantation including those related to preservation of the remaining ear. What we have learned from implanting the first ear is that there is a sensitive period during which stimulation must occur or subsequent stimulation will be of diminished or possibly no value. This period seems to have been defined as within 5 years of the onset of profound deafness. Certainly if a new technology is going to become available within the next 5 years I would support preserving the remaining ear so that it can take advantage of this new opportunity. Frankly and optimistically, there is no such new innovation that will likely become available even within the next decade and waiting for it will essentially rule out the likelihood of it being of any value in a peripheral system left dormant for that period of time. With respect to cost-effectiveness and the economy of health care I simply absent myself from decision making on these grounds. I went to Medical not Business school and I am happy to leave pricing issues to the businesspeople. At some point the cost-effectivity of cochlear implantation will no longer be favourable if the price of a second implant is not reduced to a percentage of the first device since clearly the additive benefit is nowhere near double the first. The implant manufacturers can figure this equation out and I'm happy to leave it to them. The final objection, which

is surgical safety, is rapidly becoming of historical concern only. Our laboratory has, in a series of experiments considered carefully and reported, the benefits of bilateral implantation and has systematically shown safety with respect to the vestibular system, the chorda tympani and facial nerve and surgical complication rate. Additionally, we have reported applying bilateral implantation to children with normal cochlea and cochleovestibular anomalies safely in both sequential and simultaneous surgeries.

## **THE VESTIBULAR SYSTEM IN BILATERAL IMPLANTATION**

The vestibular system has been an area where we have focussed our experiments quite significantly as we assessed the safety of bilateral implantation in children, especially in the case of simultaneous bilateral operations. What we found is that 35-40% of children have vestibular deficits pre-operatively (and are doing very well functionally) and that there is very little additional damage done at subsequent surgery. Interestingly, children with implants do as relatively poorly with their eyes closed versus eyes open as do children with normal hearing indicating that the normal compensatory mechanisms are working beautifully. Of even greater interest, and currently inexplicable to me, the balance system improves functionally when the implant is worn and turned on. The hypothetical explanation for this could be that the auditory information assists in orienting the child and helps them functionally define their place in space. The children who were deafened because of meningitis were of extreme interest to us because they almost all (9/10) had absent caloric and rotational chair responses. In almost every case the parents commented that we should have tested them after the meningitis when they were uniformly unstable. They had all compensated and were functionally normal at the time we tested them and found these impressive deficits. The point is that these children suffered a bilateral simultaneous insult to their vestibular systems and compensated fully. This coupled with our observation that the implant surgery has a very minor effect on the balance system led us to conclude that potential injury to the vestibular system was a theoretical rather than an actual concern.

## **BILATERAL COCHLEAR IMPLANTATION IN INFANTS – BINAURAL FUSION**

We felt secure enough three years ago to begin a prospective study of bilateral implantation in children. In this study there were three groups of children all who received their first implant at < 3 years of age. The first group received

simultaneous implants (as young as 1 year of age), the second group received their second implant within 6-12 months of the first (short sequential group) and the third group had their subsequent implant performed no less than two years after the first (long sequential group). The first two groups were predominantly quite young having been implanted as infants and we used electrophysiology to assess auditory development. Only recently, the children in the simultaneous and short sequential implant groups are begun to give us valuable behavioural data. The electrophysiologic data was obtained and evaluated as we had previously shown when we were discussing the development of the auditory system and now we used these evaluative tools to compare the two implanted sides. We were most interested in the electrical evoked brainstem response at wave V which corresponds to stimulation along the lateral lemniscus. At this anatomic location, the comparisons between auditory events at the two ears are first compared. Not unexpectedly we found that the wave V's lined up perfectly in children in whom simultaneous implantation had been performed. In children with delays between the implantations, there was a difference in the latencies of the wave V. From that we inferred that there would be difficulty in comparing the two stimuli presented simultaneously but being represented here at the lateral lemniscus at different times.

The question we wanted to answer was could the auditory system fuse the binaural inputs to allow comparison and hopefully improved speech in noise and localization. We will only be able to infer improvement in these behavioural functions based on the electrophysiologic data until the children are able to perform psychophysical measures but the initial evaluations of those old enough to be tested is very promising. We watched over time and indeed the initial trend data showed that the simultaneously implanted group fused at initial activation and stayed fused, the short delay sequential group started to fuse after 9 months of use and the long delay sequential group failed to fuse although some individual patients showed some movement towards fusion.

Next we measured the ability of the auditory brainstem to combine information from each side. We used a technique previously described in normal hearing adults and infants called the binaural interaction response. When wave V in each ear was separated in time, the binaural interaction was delayed. This occurred in the children when the long delays between the 1<sup>st</sup> and 2<sup>nd</sup> implants but not in the children receiving simultaneous implants. Interestingly, children with short delays between implants had delayed binaural interaction responses initially but this resolved after 9 months of bilateral implant use.

Next we measured an electrophysiologic wave identified in primates that is felt to represent activity at the site in the brainstem where comparisons between the two sides are made, the lateral lemniscus. This wave, called the binaural interaction could routinely be measured in children using our electrophysiologic technique. Not surprising, the behaviour of this wave was very similar to that of wave V. The wave lined up under wave 5 in the simultaneously implanted group and moved towards lining up under the wave V in the short sequentially implanted group but failed to line up with wave V when there was a long delay between implantation of the two ears. We suggest that the interval between implants might define a second sensitive period in auditory development and if one hope for binaural fusion, the shortest time possible between implants is ideal. Our initial results show some benefits in speech in noise for the simultaneously implanted group and in those where there was a short delay between implantation.

The technique for bilateral surgery is essentially the same as it would be for one implant with both sides being prepared and the same attention being given to blood loss and careful anaesthesia. Our policy is to abandon the second side if the first side doesn't go perfectly and thankfully we have not yet had to abandon a bilateral procedure. After we became comfortable with performing sequential implantation which required we not use electrocautery, we progressed to simultaneous operations and from there to younger children and finally to those in whom there was an underlying cochleovestibular anomaly.

As you might expect there was some reluctance at first to proceed with bilateral simultaneous implantation and a small number of parents opted to have a single implant performed. During the second and third year of our running a bilateral program, the number of parents opting to go for a single implant has fallen as the results from our trial show continued bilateral benefits. Still a number of children are not eligible largely due to the presence of residual hearing on one side which could be rehabilitated using with a hearing aid and bimodal stimulation.

## CONCLUSIONS

What I hoped to share with you today is my belief that the auditory system in children is a plastic organ capable of exceptional re-modelling and development after cochlear implantation especially if the implantation or implantations are performed within sensitive periods of development. I have

tried to demonstrate that there may possibly be two sensitive periods to consider with the first (from onset of deafness to implantation) allowing linguistic development and oralism and the second (from first implant to second) allowing binaural fusion to occur and possibly improve speech perception in noise and localization of sound in space. To that end, the ideal approach to an infant with severe to profound bilateral hearing loss would be to screen for hearing loss at an early age and then perform bilateral implantation as soon as safely possible after confirmation of the hearing loss. We continue to explore the outcome after using this management algorithm and I would be more than happy to come back in a few years to spend some time with my friends Antonio and Belen in this magnificent city so that I can share the longitudinal outcome data and definitively illustrate the outcome after bilateral implantation in infants.

## **BIBLIOGRAPHY – SELECTED READINGS**

- Papsin BC, Gordon KA: Cochlear implantation in a child with severe to profound deafness. *N Engl J Med* 2007; 357(23): pp. 2380-7.
- Papsin BC, Gordon KA: Should bilateral cochlear implants be the standard of care in children with bilateral deafness? *Current Opinions in Otolaryngology – Head and Neck Surgery* 2008; 16(1): pp. 69-74.
- Gordon KA, Valero J, van Hoesel R, Papsin BC: Abnormal timing delays in auditory brainstem responses evoked by bilateral cochlear implant use in children. *Otol Neurotol* 2008; 29(2): pp. 193-198.
- Gordon KA, Valero J, Papsin BC: Auditory brainstem activity in children with 9 to 30 months of bilateral cochlear implant use. *Hear Res* 2007, 233(1-2):97-107.
- Cushing SL, Chia R, James AL, Papsin BC, Gordon KA: The vestibular Olympics: A test of dynamic balance function in children with cochlear implants. *Arch Otol Head Neck Surg* 2008; 134(1): pp. 34-8.
- Gordon K, Valero J, Papsin BC: Binaural processing in children using bilateral cochlear implants. *Neuroreport* 2007, 18: 613-618.
- Peters BR, Litovsky R, Parkinson A et al.: Importance of Age and Postimplantation Experience on Speech Perception Measures in Children With Sequential Bilateral Cochlear Implants. *Otol Neurotol* 2007.
- Litovsky R, Johnstone P, Parkinson A et al.: Bilateral cochlear implants in children. *International Congress Series* 2004, 1273:451-454.
- Buchman CA, Joy J, Hodges A et al.: Vestibular effects of cochlear implantation. *Laryngoscope* 2004, 114:1-22.

- Harrison RV, Gordon KA, Mount RJ: Is there a critical period for cochlear implantation in congenitally deaf children? Analyses of hearing and speech perception performance after implantation. *Dev Psychobiol* 2005, 46:252-61.
- El-Hakim H, Abdolell M, Mount RJ et al.: Influence of age at implantation and of residual hearing on speech outcome measures after cochlear implantation: binary partitioning analysis. *Ann Otol Rhinol Laryngol Suppl* 2002, 189:102-8.
- Sharma A: Central auditory development in children with cochlear implants: Clinical implications. In *Cochlear and Brainstem Implants*. Edited by Moller AR. Basel: Karger; 2006:66-88.
- Litovsky RY, Johnstone PM, Godar S et al.: Bilateral cochlear implants in children: localization acuity measured with minimum audible angle. *Ear Hear* 2006, 27:43-59.
- Gordon KA, Papsin BC, Harrison RV: An Evoked Potential Study of the Developmental Time Course of the Auditory Nerve and Brainstem in Children Using Cochlear Implants. *Audiol Neurootol* 2006, 11:7-23.
- Murphy J, O'Donoghue G: Bilateral cochlear implantation: an evidence-based medicine evaluation. *Laryngoscope* 2007, 117:1412-8.



## Capítulo 10

### FM IN INFANTS

Linda M. Thibodeau

#### RATIONAL FOR FM USE

As universal newborn hearing programs have increased in the past ten years, the emphasis on ways to provide optimal amplification for young children has also increased. Fortunately, today's technology allows the audiologist to choose from many options regarding amplification for an infant with hearing impairment including the use of smaller, more acceptable FM systems. Following a review of the benefits of using FM technology, the available devices will be reviewed. Research with the various types of systems has shown that the best performance is obtained with systems that are interfaced bilaterally with a child's amplification or cochlear implants. The advantages and concerns surrounding FM use with young infants will be reviewed. The benefits of using the system extend beyond the improved recognition for the child to include facilitation of psychosocial acceptance of technology.

Acoustic input from birth is important for the neurological development of the auditory system and its ability to process complex sounds. Early acoustic input is especially important because many studies have supported the notion of a «sensitive» or «critical» learning period in auditory development (Ruben, 1997; Ruben & Schwartz, 1999; Sininger, Doyle, & Moore, 1999). Audiologists who serve infants with hearing loss must provide the most appropriate amplification to allow for optimal audibility of speech in all of their environments. The technology should be combined with intensive auditory therapy to maximize language learning. Many infants who receive intervention before six months of age develop the same speech and language patterns as normal-hearing infants, but some still exhibit slight speech and language delays (Oller & Eilers, 1988; Robinshaw, 1996; Yoshinaga-Itano & Sedey, 1998).

There are many options for hearing aids for infants including FM systems which can improve listening for the user particularly where noise, reverberation, and distance may be negative factors (Buerkli-Halevy & Checkley, 2000; Moeller, Donaghy, Beauchaine, Lewis, & Stelmachowicz, 1996). FM systems

include a transmitter worn by the speaker and a receiver worn by the listener as shown in Figure 1. They allow for the primary signal from the speaker to be more intense than other competing signals in the environment by transmitting the signal via FM radio waves directly to the receiver. Infants will have to listen in many different settings including homes, day care centers, grocery stores, cars, etc. With traditional hearing aids, it will be difficult to hear in many of these situations because of the reduced signal-to-noise ratio (SNR). When the speech is the same intensity as the noise, i.e. 0 SNR, it is more difficult to understand than when the speech is more intense than the noise, i.e. a positive SNR.

FM Systems have often been provided for students with hearing loss in the classroom to provide an optimal SNR. It is important to consider, «Why isn't an optimal SNR also provided for infants, who may be at greater risk for delays by missing important acoustic information during 'critical' learning. As early as 1991, the American Speech, Language, and Hearing Association supported the use of FM amplification in infancy. It has also been argued that it is important



**Figure 1.** A basic FM system consists of a transmitter worn by the speaker and a receiver worn by the listener.

to hear softer speech of siblings and parents from a distance because incidental speech and language learning occurs in the home or day care facilities. This incidental learning for an infant with hearing loss will be hindered in environments with a reduced SNR.

The benefits of using FM systems with young children was evaluated in 1989 by Benoit who found that parents facilitated conversation more when wearing the FM and the children would imitate more sounds. Moeller et al. (1996) conducted a longitudinal study of FM use in the home. Despite parent complaints about bulky size of the body-worn FM systems at that time, Moeller et al. reported that some of the children using FM systems regularly in the home made significant progress in language development. Schafer and Thibodeau (2002) reported not only increased vocalizations by infants when using FM systems, but also increased parental acceptance of the technology.

Research has shown the benefits of FM systems for speech and language development. However, sometimes the effects of hearing loss are best understood when listening to a simulation. A simulation program may be downloaded that will allow setting of hearing threshold levels to match a child's audiogram. When parents listen to the impoverished speech signal, they realize that hearing aids alone may not provide enough acoustic input to perceive the message. Because the technology has become considerably smaller, the FM benefits should be extended to the youngest age possible. The systems available today are considerably smaller making the use of FM systems even more feasible. The parents may also listen to demonstrations of the benefits of FM systems. When hearing a recording of a story that is read in a noisy classroom without and then with the use of the FM system, parents are usually convinced of the significant improvement in hearing their speech they can provide by wearing the FM microphone.

*To demonstrate the effects of hearing loss on speech understanding download the simulation from: <http://holmessafety.org/hlsim/>*

*To demonstrate the effects of hearing speech in a noisy classroom with and without an FM system go to:*

*[http://www.utdallas.edu/~thib/EARRINGFINAL/EARRINGWEB\\_files/frame.htm](http://www.utdallas.edu/~thib/EARRINGFINAL/EARRINGWEB_files/frame.htm)*

## **FM SYSTEM OPTIONS**

Today there are several options for providing FM technology at the ear level rather than the cumbersome systems of the past. The first FM systems that could

## First BTE FM Systems



**Figure 2.** Examples of the first ear level FM receivers from early 1990's.

be worn at the ear level were large and included antennae as shown in Figure 2. Today, there are many smaller systems and some FM Receivers are even included in the behind-the-ear (BTE) hearing aid or in a small cube that attaches to the bottom of the BTE aid as shown in Figure 3. These cube-like FM Receivers may be coupled to the hearing aid via an audio shoe and are compatible with numerous manufacturers' BTE. The FM Receivers may also be coupled to cochlear implant speech processors as shown in Figure 4. These attachable FM Receivers use power from the hearing aid or cochlear implant batteries and consequently shorten the battery life by about one third.

*The correct audio shoe and settings for the FM receivers may be found at:*

*[www.phonak.com/professional/schooldesk/fm\\_configurator.htm](http://www.phonak.com/professional/schooldesk/fm_configurator.htm)*

The transmitters for FM systems worn by the speaker are usually clipped to a belt or worn in the pocket. The lapel microphone may be clipped about six inches from one's mouth. This allows the infant to hear the speaker's voice as if he/she were standing six inches from the child at all times. Although this close

## Behind-the-Ear FM Receivers available Today



Audio Shoe with  
MLxS Receiver

Built-in FM  
Receiver

Audio Shoe with  
Micro MLxS FM  
Receiver

ML9s FM  
Receiver

Figure 3. Current ear level FM Receivers.

proximity may often occur during the holding of infants, the language stimulation may be at least doubled if the infant could optimally hear what the caregiver is saying at other times including the normal routines of preparing feedings, getting dressed, etc. There are two important settings on the systems. The first is the FM channel or frequency. Because the signal is transmitted via FM radio waves like an FM radio station, the channel selection on the transmitter and on the receiver must match. Some FM Systems also allow receipt of more than one FM frequency which allows for use in multiple environments. The second setting is only on the child's FM Receiver. Most FM Receiver arrangements allow the choice to listen to signals from the FM microphone alone, the FM plus the environmental microphone on the hearing aid, or just the environmental microphone on the hearing aid. The audiologist can work with the parents/caregivers to determine how to set the aid/boot switches to get the various signal options and what settings to use in various situations.

## Several Cochlear Implant Processors allow for direct plug-in of FM receiver



Aurion with  
Aurion I-  
connect  
Adaptor  
& MLx-S FM  
Receiver



Freedom with  
Freedom FM  
Receiver



ESprit 3G with  
MicroLink  
Adaptor and  
Phonak MLx-S  
FM Receiver

**Figure 4.** Examples of FM receivers coupled to ear level cochlear implant speech processors.

### RECENT RESEARCH AT UNIVERSITY OF TEXAS AT DALLAS

Early research at the University of Texas at Dallas on FM use by families with infants involved a survey of audiologists who were members of the Educational Audiology Association (Schafer and Thibodeau, 2002). To obtain information regarding FM use in young children, a six-question survey was distributed via an email list-serve. Despite a small return rate (N=14) there was strong support for use of FM. Results of Survey showed that 86% indicated they fit FM systems on children birth to three years old. On average, they were able to fit 60% of this population with FM systems. The reported reasons to fit or not fit FM systems on infants are included in Table 1.

Schafer and Thibodeau (2002) also conducted an initial evaluation of FM use by families of young children. The purpose was to determine the parent reported advantages and disadvantages of FM use in infants/toddlers through in-home trial. Phonak FM Receivers were coupled to binaural hearing aids of

**Table 1. Comments from survey of Educational Audiologists**

<b>Reasons to fit FM Systems for Infants</b>	<b>Reasons not to fit FM Systems on Infants</b>
– Increasing audibility for language input	– Infants are already close to the speaker
– Avoiding feedback	– Lack of funding or experience with systems
– Interfacing transmitter with audio sources	– Lack of parental motivation
– Increasing communication in the car	– Concern re: parental use in natural way
– Closing the «distance gap»	– Parental compliance/overload
– Increasing high– frequency gain	– Restricted to non– FM compatible aid
– Providing full access to primary care giver	– Interference with development of localization
– Providing access to toddler activities such as story– time at the library	
– Increasing incidental learning	

three young children. All had sensorineural hearing loss and had been wearing aids for at least 3 months. Parents were instructed in proper FM use and asked to wear FM transmitters all day. The children were 2:9 years (mild to moderate), 1:6 years (severe to profound) and 2:10 years old (moderate).

Parents were asked to note their observations daily journal and interviews were conducted after the one week trial. All three mothers reported the children had increased searching for sound, more attention to sound, and increased interaction in noisy places such as riding in a car or in shopping malls. They also noted that they increased their speech to their child. Comfort with the use and maintenance of the equipment was reported as well as social ease when responding to comments from the general public about what they were wearing. Two of three reported their child showed more interest in communicating as evidenced by increased interactions with siblings, ability to follow directions, and dialing wearing time. They also noted more involvement with sound such as dancing to music on TV or signing with music. Perhaps most interesting was the report that the children wanted to put on their aids in the morning.

Recently, Schafer and Thibodeau (2006) compared the FM benefits received when wearing two cochlear implants (bilateral) or one cochlear implant and one

hearing aid (bimodal). When listening to phrases in noise, children were able to repeat sentences that were significantly softer in noise (16 dB) when using the FM system on both sides compared to listening with a single cochlear implant. This improvement occurred whether the child had bilateral or bimodal arrangements.

Currently, research is being conducted to document the benefit of FM use in specific noisy situations that may be frequently encountered. The purpose is to evaluate communication interactions with infants and caregivers with and without FM while riding in the car. When riding in the car, the infant is typically placed in an infant seat in the back. When the driver or passenger is wearing the microphone, the child who may otherwise refuse amplification because of the road noise, can enjoy and benefit from increased auditory input such as singing, hearing the radio, or conversations. Video recordings of the infant are made in the clinic and in the car. In the clinic, the mother and child are arranged in proximity to simulate a car and the mother reads a script while noise is played. The recordings in the car are made while mother speaks naturally to the child in their normal seating positions. Initial recordings were made with a 22 month old child with bilateral cochlear implants who had no experience with FM systems. Interestingly, the child continued normal babbling when using only the cochlear implant, but when using the combined implant and FM system, he was much quieter as his mother spoke appearing to be listening to her voice amidst the background noise. His mother asked to try the system at home and reported increased interaction during family play time with siblings. In particular, he would run to his father who was wearing the FM transmitter and want to engage in his activity.

## **COMMON CONCERNS REGARDING EARLY USE OF FM SYSTEMS**

There are three general concerns that have been raised regarding the early use of FM system. One concern regarding early consistent use of an FM system is that the child will become dependent on the improved SNR and therefore not respond well in noisier environments. However, the benefits of increased speech and language stimulation that in turn will facilitate development of cognitive, social, and academic skills seem to far outweigh the unlikely potential that a child would be dependent on the FM signal. There is no evidence to support the idea that speech recognition in noise may be reduced following FM use. Furthermore, recognition of speech in noisy environments should be included as one of the auditory processing goal throughout the child's intervention program.

Another concern is that the parent would use the system inappropriately by speaking to the child from a remote location allowing communication that wouldn't normally occur. This is more likely a concern with older children where the parent may be tempted to use the FM system as a convenient way to call the child playing outside to come in for dinner, rather than going to the door and giving the appropriate visual stimulus with the auditory signal. When parents are instructed regarding appropriate use of the FM system and begin the process while the child is very young, these concerns may be minimized. Furthermore, the benefits of a parent using the FM microphone potentially outweigh the possibilities of negative impact of misuse. There are several potential advantages for the family who chooses to incorporate the FM system into their amplification program. Use of the system allows the parent/caregiver to feel more connected to the child. Additionally, the parent/caregiver may feel more committed to the amplification process because they contribute by wearing the microphone. It gives the maturing infant the impression that wearing the device is very important as he/she sees the parent wearing the microphone. This may also aid the acceptance process as the microphone is worn in public and questions from others may be asked. This all paves the way for the child to learn that the FM system is a routine part of amplification. Then as they begin school, they are well acquainted with the technology and its importance.

The third general concern is relevant to children who use cochlear implants. Because you can't «listen» to the electrical output of the cochlear implant and the infant can't always reliably respond, you can't be sure it is working. This concern seems illogical when you consider that infants can't tell you that the implant is working, yet that didn't stop the process of getting that child a cochlear implant. Research has shown that FM systems work with cochlear implants and many of them have accessory attachments to allow auditory verification of the FM signal being sent through the implant. In addition, the individual FM components can all be verified with hearing aids prior to use with an implant.

## SUMMARY

In summary, research has shown that the use of FM systems can provide significant improvements in speech recognition in noise. The available FM technology is more suited to younger children now that the interface with ear-level hearing aids has been improved and miniaturized over the past few years. These advances provide audiologists the opportunity to encourage the use of FM systems as the standard of care in infant amplification. All infants and

children with hearing loss require consistent access to the speech spectrum in all listening environments in order to promote normal development speech language skills as well as social and academic growth.

The benefits of using FM systems with infants with hearing loss also extend beyond these developmental issues to include the family members who often struggle through the grieving process. These systems provide a way for family members to share the rehabilitation in a physical way that may, in some cases, facilitate acceptance of the hearing loss. Furthermore, the maturing infant receives the impression that wearing the device is very important as he/she sees the parent wearing the microphone. This paves the way for the child to learn that the FM system is a routine part of amplification so that when they begin school, they are well acquainted with the technology and its importance.

The sequence of optimal intervention for children with hearing loss begins with early identification. After critical audiological information is obtained, the process of early amplification can begin. This is coupled with intensive auditory training and speech/language development. Throughout the process, more details regarding the audiological status are obtained which may result in fine-tuning of the amplification. When the parents are ready to manage additional equipment, an FM system can be introduced in order to maximize the auditory input for the child. It is important to realize that the process also includes other assistive technology as needed such as amplified phones and vibrating or flashing alarms. Throughout this process, one may encounter multiple challenges with technology options which might result in uncomfortable feelings! However, with the coordinated support of professionals, manufacturers, and research teams, it is possible to overcome these challenges with CONFIDENCE!

## REFERENCES

- American Academy of Audiology. (2007). Guidelines on fitting and monitoring FM systems. [www.audiology.org](http://www.audiology.org).
- American Speech-Language-Hearing Association. (2002). Guidelines for fitting and monitoring FM systems. ASHA Desk Reference, 2, 151-171.
- American Speech-Language-Hearing Association. (1991). The use of FM amplification instruments for infants and preschool children with hearing impairment, ASHA, 33, (suppl.5). 1-2.
- Benoit R (1989). Home use of FM amplification systems during the early childhood years. *Hearing Instruments*, 40, 8-10.

- Buerkli-Halevy O, and Checkley PC (2000). Matching technology to the needs of infants. In R.C. Deewalt (Ed.), *A Sound Foundation Through Early Amplification. Proceedings of an International Conference* (p. 777-86). Stafa Switzerland: Phonak.
- Finitzo-Hieber T, and Tillman TW (1978). Room acoustics effects on monosyllabic word discrimination ability for normal and hearing-impaired children. *Journal of Speech and Hearing Research*, 21, 440-458.
- Madell J (1992). FM systems as primary amplification for children with profound hearing loss. *Ear and Hearing*, 13, 102-107.
- Moeller M, Donaghy K, Beauchaine K, Lewis D, and Stelmachowicz P (1996). Longitudinal study of FM system use in nonacademic settings: effects on language development. *Ear and Hearing* 17, 28-40.
- Oller DK, and Eilers RE (1988). The role of audition in infant babbling. *Child Development*, 59, 441-449.
- Robinslaw HM (1996). The pattern of development from non-communicative behavior to language by hearing impaired and hearing infants. *British Journal of Audiology*, 30, 177-198.
- Ruben RJ (1997). A time frame of critical/sensitive periods in language development. *Acta Otolaryngologica*, 117, 202-205.
- Ruben RJ, Schwartz R (1999). Necessity versus sufficiency: the role of input in language acquisition. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 47, 137-140.
- Schafer E, and Thibodeau, L (2006). Speech Recognition in noise in children with cochlear implants while listening in bilateral, bimodal, and FM-system arrangements. *American Journal of Audiology*. 15(2), 114-26.
- Sininger YS, Doyle KJ, and Moore JK (1999). The case for early identification of hearing loss in children: auditory system development, experimental auditory deprivation, and development of speech perception and hearing. *Pediatric Clinics Of North America*, 46, 1-14.
- Thibodeau L, and Schafer E (2002). Issues to consider regarding use of FM systems with infants with hearing loss. *ASHA Special Interest Division Newsletter*, April, 18-21.
- Thibodeau L, and Schafer E (May 2002). Including FM Technology in Early Intervention. Poster presented at the 2nd International Conference on Newborn Hearing Screening, Diagnosis and Intervention. Como, Italy.
- Thibodeau L, Schafer E, Overson G, Whalen H, and Sullivan J (2005) Clinical Evaluation of the Benefits provided by FM Systems directly connected to Cochlear Implants 10th Symposium on Cochlear Implants in Children. Dallas, TX.
- Yoshinaga-Itano C, and Sedey AL (1998). Language of early and later identified children with hearing loss. *Pediatrics*, 102, 1161-1182.



## Capítulo 11

# TERAPIA AUDITIVA – VERBAL PRECOZ

Lilian Flores Beltrán

### INTRODUCCIÓN

Hace ya varios años que nos iniciamos en el trabajo con los problemas de audición y lenguaje. Este campo de trabajo implica retos, saber involucrarse todos los días con los avances, y por lo tanto, estar abierto y preparado a los cambios. No es aplicar los conocimientos que se obtienen de base, sino ir mejorando, conforme van desarrollándose la ciencia y la tecnología.

En nada se parecen las sesiones de trabajo que realizábamos dentro de los salones de clases, a las sesiones individuales de hoy en día, con la asistencia y el trabajo paralelo de los padres. Son justamente ellos, junto con la tecnología, los que nos han permitido cambiar totalmente nuestra óptica y perspectiva de trabajo. Ellos, los que nos han permitido tratar de crecer y, al mismo tiempo, tratar de ser mejores profesionales y seres humanos cada día. De ellos se aprende lo que no se adquiere en ninguna universidad del mundo. A ellos no podremos terminar nunca de agradecer sus enseñanzas. De la misma manera, a sus pequeños hijos, quienes con sus ocurrencias y su espontaneidad, nos alegran, motivan y facilitan el trabajo.

Es con base en todo lo anterior, que las personas que trabajamos en este campo, tenemos la necesidad y la obligación de prepararnos siempre y de estar al día. Estudiar sin importar la edad mientras estemos en «activo». Avanzar conforme este campo crece día a día. De ahí nuestra inquietud por adquirir la certificación como Terapeuta Auditiva-Verbal® (LSLS Cert. AVT®), con la asociación de la que fueron fundadores y pioneros Doreen Polack, Helen Beebe y Daniel Ling, entre otros grandes maestros de la filosofía Auditiva-Verbal. Y de ahí también nuestro compromiso por motivar y ayudar a otros profesionales a que obtengan esa preparación, convencidos además de que hay muchísima gente con enormes capacidades, conocimientos y entusiasmo.

La historia de la educación del sordo y del hipoacúsico centrada en el entrenamiento de los restos auditivos, es una historia de siglos. De las épocas de

Ponce de León, del Abate L'Épée o de Samuel Heinecke, llegamos a Urbantschisch, quien en 1895 publicó su libro «Auditory Training for Deaf Mutism and Acquired Deafness». Poco después, Max Goldstein, fundador del Instituto Central del Sordo (CID) en 1914, desarrolló el «Método Acústico». No obstante, lo que verdaderamente revolucionó la atención integral de las personas sordas o hipoacúsicas, fue el desarrollo comercial intensivo de los auxiliares auditivos, a partir de 1940. La miniaturización de componentes, el surgimiento del transistor y los progresos de la tecnología electroacústica, nos han conducido más recientemente a los auxiliares digitales y a los implantes cocleares.

Es así como de la llamada «desmutización» de hace mucho, hemos pasado a la estimulación integral de la audición y del lenguaje. El trabajo Auditivo-Verbal fue apoyado por la Alexander Graham Bell Association for the Deaf, a través de George Fellendorf en 1978. Después, en 1986, se fundó la organización Auditory-Verbal International, Inc., hoy en día: AGBell Academy for Listening and Spoken Language.

Vale la pena subrayar en este contexto histórico y a propósito de los contenidos y de los objetivos de este capítulo, que no es lo mismo hablar de Terapia Auditiva-Verbal® (TAV®) o de terapia auditivo-oral, ésta última muy extendida en nuestro medio. La TAV®, en la que se basan nuestras ideas, se desarrolla en ambientes normales y cotidianos, por lo que en ella, el trabajo de percepción auditiva no es sólo un segmento de las sesiones de trabajo en donde se busca alcanzar objetivos específicos practicados aisladamente, sino la base primaria que permite el aprendizaje del lenguaje oral gracias a experiencias auditivas específicas, constantes y siempre significativas, tal y como adquirimos el lenguaje los normoyentes. La filosofía de la TAV® se centra en la defensa de los derechos básicos de los niños para darles la oportunidad de desarrollar la habilidad de escuchar y de usar la comunicación verbal. La TAV®, por lo tanto, se basa en la identificación temprana de los problemas de audición, en el acceso inmediato a la mejor tecnología para la recuperación de la función auditiva, sea con auxiliares auditivos o con implantes cocleares y en el trabajo comprometido con los niños para que entiendan el significado de lo que oyen, para que respondan y usen lo que oyen como base de sus mensajes, para que sus padres sean los modelos primarios y más importantes en el desarrollo de su oralización, y para que con todo ello, puedan insertarse en los ambientes sociales y educativos a los que tienen derecho.

Los más importantes órganos de los sentidos del ser humano son los telerreceptores: la vista y el oído. La vista nos pone en contacto con objetos, con cosas,

con elementos concretos que nos llegan en una dimensión específicamente espacial. El oído nos pone en contacto con personas, con ideas, con elementos abstractos que se dan en secuencias y en una dimensión temporal. El oído capta el lenguaje y al hacerlo, nos permite desarrollar el propio, porque oír es hablar. Después, el lenguaje oral se convierte en la base para acceder a la lectura y la escritura, puerta de entrada de los conocimientos y de la cultura. Si sabemos que no fue ni el fuego, ni la rueda, ni la oposición del pulgar lo que permitió el verdadero desarrollo del hombre, sino su capacidad para crear un código lingüístico (1), podemos imaginar porqué al incrementarse conocimientos, al establecerse alianzas y al perfeccionarse el pensamiento gracias al lenguaje, se inició su viaje hacia la aventura intelectual. Por ello nuestro compromiso es muy grande: porque no solamente manejamos personas con daños orgánicos o funcionales sino porque tenemos en nuestras manos la posibilidad de reducir o eliminar en ellos su discapacidad y su desventaja; por que de acuerdo con la OMS hay en América Latina y en México, respectivamente, 50 y 10 millones de personas con algún tipo o grado de problema auditivo y alrededor de un millón o 200,000 sordos, y porque al actual ritmo promedio de crecimiento poblacional en nuestra región, cada año nacerán o se convertirán en sordas 10,000 o 2,000 personas más, de las cuales no menos de la cuarta parte son candidatas a un implante coclear (IC). Si sabemos que desde 1986 en América Latina y en México se han implantado alrededor de 5,000 y 1,000 personas, respectivamente, y al mismo tiempo que cada año hay 2,500 o 500 nuevos candidatos a implante coclear, podemos imaginar el tamaño del desafío (2).

Hablar de «Terapia», por otra parte, no es algo que, como ciertamente ha sucedido, deba superficialmente satanizarse. Se ha dicho mucho que el niño sordo «no está enfermo» y que por lo tanto, «no necesita terapia». Este punto de vista no solamente es erróneo sino también auto-limitante y obtuso, porque si por «terapia» entendemos todo lo que se relaciona con «tratamiento», con «atención»; cualquier niño, sordo u oyente, debe ser «tratado o atendido», para lograr su desarrollo integral y por supuesto también su educación. Atribuir a la palabra «terapia» un significado que únicamente hace pensar en «medicamentos», es minimizar el trabajo de los educadores y los terapeutas de audición y lenguaje y por eso, no cabe ninguna duda de la justificación del término y los propósitos de la Terapia Auditiva-Verbal® en la que se centra este capítulo. Por todo ello, ponemos al alcance de los interesados este texto con la idea de cumplir con lo que hace explícito uno de tantos proverbios chinos: si dos personas intercambian una moneda, cada una se queda con una, pero si dos personas intercambian una idea, cada una se queda con dos.

Hellen Keller hace poco más de 50 años nos dijo sabiamente que la vista acerca las cosas a las personas, pero que el oído acerca las personas a las personas (3). Por ello, con el constante compromiso de consolidar el espíritu que debe prevalecer en nuestro campo, compartimos con gran respeto este texto con los profesionales de este campo, sin cuya sabiduría, conocimientos, visión, experiencia y amor por su profesión, se habrían beneficiado miles y miles de niños hacia los cuales, hoy y siempre, debemos seguir manifestando con acciones, nuestra profunda fe en el poder y en el milagro de la audición.

## LA TERAPIA AUDITIVA-VERBAL

Todos los adelantos tecnológicos para la identificación y tratamientos precoces y tempranos, no tendrían ni relevancia, ni sentido si no realizamos de manera adecuada y pertinente la identificación terciara, última parte de este proceso: la (re)habilitación. En la actualidad, ya entrados al siglo XXI, podemos encontrar diferentes visiones y metodologías de trabajo para la atención de estos problemas. Existen centros y clínicas con personal calificado y serio, aunque podemos también encontrar centros y escuelas manejadas por personal que desgraciadamente no tiene la preparación adecuada en este campo que ya manejaban con anterioridad centros y escuelas y acaban de titularse. Otros, con profesiones diferentes, pues no se han preparado específicamente para la enseñanza y el trabajo con el niño sordo. Algunos, que sí lo hicieron, se conforman con los conocimientos y conceptos que adquirieron hace muchos años (manifestándolo así, muy orgullosamente), y a pesar de seguir en contacto y trabajando con los problemas de audición, no se actualizan ni toman cursos que les permitan realmente estar al día en las estrategias y todo el manejo de la (re)habilitación del niño sordo. Consideran que no lo requieren y que son los que «más» saben, pues así lo pregonan por todas partes. Muchas cosas han cambiado desde que las primeras escuelas y clínicas se establecieron en el mundo. Básicamente son dos los factores que han determinado ese cambio:

- la identificación y diagnósticos tempranos y
- el desarrollo y avances tecnológicos en lo referente a las prótesis auditivas (auxiliares auditivos e implantes cocleares).

Existen diferentes metodologías para la enseñanza y (re)habilitación del niño sordo. Algunos especialistas, defienden a capa y espada la metodología que ellos manejan y conocen. Desde luego, es imposible ser experto en todos los sistemas y métodos, pero es importante conocer y estudiar cada uno de ellos. Y es con

base en esto, que se informará a los padres para que valoren los beneficios o aspectos negativos que cada uno pudiera tener con relación a su hijo, a los antecedentes y dinámica de su familia y las expectativas que tengan para el futuro de su hijo con problemas de audición. Cada vía tiene muchos casos tanto de éxitos como de fracasos.

### **Los métodos de apoyo visual**

Algunas metodologías, así como profesionales en este campo, consideran que los apoyos visuales y la lectura labio-facial son la parte fundamental del desarrollo del lenguaje oral en el niño sordo. Nada más lejano a la verdad. Esta observación es adecuada con aquellos niños en los que se comienza su rehabilitación tardíamente o que presentan algún problema agregado a su problema auditivo. No con aquellos que cuentan con un diagnóstico temprano, que utilizan las mejores prótesis auditivas, que los padres forman parte de su (re)habilitación, y con los que se utiliza una metodología Auditiva-Verbal® con personal calificado y certificado en esta área.

La información del habla y lenguaje que se obtiene a través de la audición, es significativamente superior a la que se adquiere utilizando otros canales de recepción, como la vista y el tacto (4), aún para aquellos niños con sorderas profundas, siempre y cuando cuenten con todo lo necesario para su (re)habilitación.

El uso de apoyos visuales y la lectura labio-facial no enseñan al niño a escuchar, aún cuando se empleen conjuntamente y de manera paralela, la percepción auditiva y el uso de las mejores prótesis auditivas. Con los niños con los que se usan este tipo de metodologías, aprenderán a sustituir su falta o baja de desarrollo auditivo con el sentido de la vista. Por lo tanto, estos niños continuarán funcionando como sordos, a menos que se enfatice el trabajo del desarrollo auditivo de manera dramática y profunda. Doreen Pollack, pionera en el desarrollo de la Terapia Auditiva-Verbal®, decía que cuando a un niño se le motiva a utilizar la lectura labio-facial o las señas, continuará a ser un aprendiz visual e ignorará el sonido. No hay que enseñar a los niños a mirar sino a escuchar. Un auxiliar auditivo o un implante coclear le dan mayor audición, pero para que realmente sepa escuchar y oír, tendrá que enseñársele. Hay que hacer del sonido una parte importante y significativa de sus experiencias diarias (5).

En algunas ocasiones el punto de articulación o la sonoridad de los fonemas no se pueden visualizar. Otros fonemas se producen en la profundidad de la cavidad oral, y evidentemente, no es sencilla su descodificación a través de la vista

como sucede con los fonemas velares (/k/, /g/ o /x/, por ejemplo). Asimismo, la coarticulación también afecta de manera importante la visibilidad de muchos sonidos. Hay algunos de los fonemas o visemas que pueden ser observados si se articulan o pronuncian de manera aislada; sin embargo, se da el efecto contrario en lenguaje y discurso conectado (6). La tercera parte del total de los fonemas de una lengua, son los visemas (7 y 8).

Es con base en lo anterior, que un niño comprende alrededor del 33% cuando utiliza la lectura labio-facial para comprender el lenguaje oral. Por otro lado, podemos encontrar hablantes que mueven muy poco los labios (9), que utilizan bigote, que se mueven constantemente para dirigirse a otros interlocutores, que colocan la mano en la cara, etc., todo lo que impide o dificulta la comprensión del mensaje hablado.

Cuando hablamos, el modelo acústico es redundante y nos permite retroalimentar y confirmar o deducir lo que escuchamos. La lectura labio-facial por el contrario, es sumamente limitada en lo relativo al modo de articulación y parcial en cuanto al punto de articulación se refiere.

Para que cualquier persona con problemas de audición, pueda acceder a la lectura labio-facial, es necesario que esté relativamente cerca y de frente al interlocutor, encontrarse en un ambiente iluminado y concentrarse únicamente en los movimientos de los labios. El niño que ha aprendido a escuchar, no requiere este tipo de situaciones, pudiendo estar en la oscuridad o de espaldas al hablante.

La gran mayoría de los trastornos del habla que se presentan en el desarrollo lingüístico de los niños sordos, y que han sido ya ampliamente descritos por muchos autores, son consecuencia de no haber sido inmersos en un ambiente auditivo, o de haberlo hecho tardíamente. Esto, justamente porque el niño es incapaz de realizar un monitoreo auditivo-verbal (10).

La lectura labio-facial no permite acceder o entender las diferentes facetas de los rasgos suprasegmentales del habla: altura tonal, intensidad, duración y ritmo. Tampoco accede a la prosodia, que es una de las partes más importante de cualquier idioma, ya que conlleva información morfosintáctica de las oraciones, un aspecto crucial para entender el significado, que es a la base de la comunicación.

Los avances tecnológicos han permitido que una gran cantidad de niños con problemas auditivos que utilizan sus auxiliares auditivos convencionales, accedan auditivamente a todas o a casi todas las frecuencias del lenguaje. Con base en esto, el niño aprende a escuchar y desarrolla el lenguaje oral con muy buena compe-

tencia lingüística. Si ni con el uso de los auxiliares auditivos el niño accede al espectro del habla, entonces podrá optarse por el implante coclear, que conjuntamente con la habilitación necesaria, le permitirán desarrollar un nuevo potencial auditivo que le facilitarán el desarrollo del lenguaje oral a través de la audición.

La manera más eficiente y natural para que los niños adquieran lenguaje oral es a través de la audición. Un niño normoyente pasa por diferentes etapas en el desarrollo de su lenguaje, ya pre-establecidas y estudiadas. El niño que tiene problemas auditivos, puede desarrollar y pasar por estas mismas etapas y secuencias naturales, siempre y cuando sean provistos de la mejor y más adecuada tecnología auditiva, según sea su caso, así como de la mejor (re)habilitación Auditiva-Verbal®.

En condiciones acústicas muy pobres, y cuando no puede optarse por el implante coclear, es recomendable que los niños con problemas auditivos, se ayuden y/o aprendan la lectura labio-facial, conjuntamente con otras herramientas para su desarrollo lingüístico.

Todos los niños con problemas auditivos desarrollan de manera natural la lectura labio-facial; sin embargo no se recomienda, salvo ciertas circunstancias que sea la base de la enseñanza y del trabajo terapéutico para adquirir el lenguaje.

### **Entonces, ¿qué es la Terapia Auditiva-Verbal®?**

Es más que una metodología, una filosofía de vida que se basa en una serie de técnicas y estrategias que se les enseñan a los padres y familiares para que sean ellos precisamente los que aprendan a crear un ambiente auditivo para el niño.

Partimos de la premisa de que 95% de los niños con problemas de audición cuentan con restos auditivos y tienen el potencial para desarrollar el lenguaje oral. Para lograr esto último, se requiere que la habilitación haga énfasis en el trabajo auditivo. Gracias a los increíbles adelantos tecnológicos de hoy en día, podemos decir con toda precisión que nunca antes en la historia de la educación del sordo se ha tenido tanto acceso a la audición y el sordo ha tenido tanto potencial auditivo (11). Sin embargo, el que un niño aprenda o no a utilizar adecuadamente este potencial auditivo, dependerá en gran parte de la metodología que se escoja y de la vital e importantísima relación entre familiares, audiólogos y terapeutas. La misión del enfoque de la TAV®, es la de ayudar a estos niños a utilizar ese potencial auditivo para escuchar y poder comunicarse a través del lenguaje hablado. La de hacerlo un «sordoyente».

No existe ningún sistema, enfoque o metodología, diseñado para satisfacer todas las necesidades individuales de los niños que tienen problemas auditivos, así como las de sus familiares (12). La Terapia Auditiva-Verbal® es únicamente una opción. Si existen la identificación y el diagnóstico tempranos, el uso adecuado de las prótesis auditivas que le den la mejor ganancia (auxiliares auditivos convencionales y/o el implante coclear), un buen manejo de terapia diagnóstica y un excelente equipo formado por la familia y los profesionales, la TAV® puede brindarle la oportunidad a muchísimos niños con problemas profundos de audición a aprender a escuchar, a procesar el lenguaje hablado y a hablar.

La TAV® es una terapia diagnóstica, ya que cada sesión nos permite realizar una evaluación de los progresos del niño y de los familiares, y con base en eso, desarrollar el plan de trabajo para la siguiente sesión, para desarrollar aspectos y habilidades auditivos, de lenguaje, habla, cognición y comunicación a través de la audición amplificada de sus prótesis auditivas. Es con base en esto que el niño aprende a escuchar su propia voz, las voces de los demás y los sonidos del medio ambiente, que le permitirán entender la comunicación oral y desarrollar conversaciones con significado, las que serán comprendidas por toda la sociedad.

La TAV® estimula y sigue en sus técnicas el desarrollo natural del habla y el lenguaje. Los padres, conjuntamente con los terapeutas, facilitan al niño a integrar la audición, el lenguaje y el habla espontánea en su personalidad.

Es a través del juego y de las actividades y situaciones del día a día en las que se envuelve al niño, que escuchar se convierte en una forma de vida (13).

La filosofía Auditiva-Verbal® apoya el derecho básico humano de que los niños con diferentes grados de problemas auditivos merecen la oportunidad de desarrollar la habilidad de escuchar y de utilizar comunicación verbal en su vida diaria (14).

En 2001 Goldberg y Flexer (15), presentaron los siguientes resultados de un estudio realizado en niños que estuvieron rehabilitados bajo la filosofía de la terapia Auditiva-Verbal® , (93 % de los casos estudiados tenían sorderas severas o profundas):

- El 76 % se consideraban a sí mismos parte del mundo de los oyentes.
- El 21% se consideraban a sí mismos tanto parte del mundo de los oyentes como de la comunidad silente.
- Menos del 1% eran parte de la comunidad silente.

- Cerca del 90% fueron integrados e incluidos a escuelas regulares.
- El 72% hacen uso del teléfono adecuadamente.
- El 94% realizaron estudios superiores.

## Lineamientos a seguir

### *Sesiones individuales*

Uno de los principios terapéuticos de la TAV®, es que la sesiones de (re)habilitación deberán ser individuales y con la participación de los padres, para poder realizar una terapia diagnóstica. A través de la sesiones individuales, el terapeuta deberá de ajustar el programa de acuerdo a las diferencias personales, personalidad de los padres, estilo y modo de aprendizaje; intereses, grado y funcionamiento de cada niño.

En las sesiones, es importante procurar un *ambiente favorable* para el aprendizaje con un lugar que permita al niño una buena recepción acústica del lenguaje, pocos distractores y el modelamiento adecuado de patrones lingüísticos y auditivos por parte de padres y terapeutas. Asimismo, se utilizarán juguetes que permitan recrear y dramatizar situaciones de la *vida real*. Una vez que los padres y los niños regresan a su hogar y a su vida diaria, cuentan con una gran cantidad de oportunidades para practicar todas las habilidades y actividades que aprendieron en la sesión de terapia, pero esta vez en un ambiente natural. Se considera muy benéfico que el terapeuta pueda en alguna ocasión visitar la casa de los niños. Esto le permitirá conocer el estilo de vida de cada familia, que se tomará muy en cuenta a la hora de planificar cada sesión de trabajo.

Todas aquellas actividades que reproduzcan una *rutina familiar* específica de su hogar o de su comunidad, fomentarán el uso de lenguaje incidental en sus vivencias diarias. Los niños aprenden más y mejor con tareas en las que los padres están integrados a éstas, como parte de su vida diaria, sin que sepa que en ese momento están trabajando o ejercitando alguna actividad con fines específicos. Por ejemplo: ir al mercado, comprar fruta, picarla y hacer una ensalada que se compartirá con otros miembros de la familia, lavar y colgar la ropa de la muñeca.

En algunas ocasiones los padres se preocupan por integrar a los niños en actividades dentro de la cocina. No es necesario que realicen tareas difíciles y peligrosas. Podrán dibujar una receta, ayudarnos con algunos utensilios, colocar cosas en el refrigerador, amasar, poner mantequilla a un pan, etc. Muchas de es-

tas actividades pueden fácilmente recrearse y llevarse a cabo en cualquier salón de terapia.

El enfoque de trabajo auditivo-verbal, puede llevarse a cabo siempre y en cualquier lugar. Las sesiones podrán realizarse en el salón, pero también en el supermercado, en un centro comercial, o simplemente, caminando por el vecindario.

### *Participación de los padres*

Es justamente a través de la participación de los padres en la terapia que podrán practicar e integrar las tareas a su vida diaria. Por otro lado, obtienen todo el apoyo educativo, asesoría y guía que les permitirá estar envueltos en la rehabilitación de sus hijos de manera activa. Esto les ayudará a desarrollar un gran sentido de auto-confianza y control de la situación. Los padres colaboran con los terapeutas adaptando las actividades a juegos que sean del interés de sus hijos. Ellos, mejor que nadie, saben qué les gusta y cuáles son sus juguetes o actividades favoritas. También, hacen el papel de intérpretes (como todos los padres), ayudando al terapeuta a entender las emisiones e intenciones comunicativas de sus niños. Los padres son compañeros en la comunicación de sus hijos respondiendo a una gran cantidad de detalles y rasgos lingüísticos, como responder a algunas preguntas o usar los pronombres adecuadamente, entre muchos otros. Por otro lado, ayudan modelando técnicas de comunicación como: rutinas y aprendizaje en la toma de turnos, actitudes que promuevan el pensamiento y la decodificación del lenguaje, así como la pausa que conlleve a una respuesta.

A través de la participación de los padres se logra la obtención de varios aspectos muy importantes dentro de la terapia auditiva-verbal: la auto-confianza y conocimientos acerca de las etapas de desarrollo de sus hijos, habilidades críticas e importantes para promover constantemente un ambiente auditivo con base en tareas nuevas e interesantes que aprenden a crear en el momento oportuno. Asimismo, los padres se convierten en expertos para integrar: audición, habla, lenguaje, cognición y comunicación en las actividades, rutinas y tareas de la vida diaria. Es de esta manera y con base en todo lo anterior que sus hijos obtienen las mejores oportunidades para desarrollar la mejor audición y por ende, el mejor lenguaje. Los padres se convierten en los mejores aliados de los terapeutas. Tener como profesionales una actitud contraria e ignorar la importancia de su participación, es comprometer seriamente de manera negativa el futuro desarrollo del niño.

Ocasionalmente los terapeutas desmotivan y prefieren que los padres no participen de manera activa en las sesiones de rehabilitación. A veces es por como-

didad y por pretender desarrollar el rol de la figura autoritaria durante la terapia. Por mantener al 100% el control del niño sin los padres dentro del salón. Sin embargo, no es el número de horas que el terapeuta esté en contacto con el niño lo que desarrollará su lenguaje. Tampoco el número de horas que el niño esté sentado frente a una mesa recibiendo terapia, ni la cantidad o calidad de los juguetes. Las bases y los fundamentos del lenguaje se desarrollan a través de interacciones naturales que sean significativas e interesantes para el niño. Todo el trabajo y dedicación de los padres, deberá de convertirse en juego para los niños.

Deberemos instruir y proveer de técnicas a los padres para que sean los facilitadores primarios del lenguaje de sus hijos. Su participación activa dentro de la terapia podrá ser reforzada por el terapeuta de la siguiente manera:

- Indicando el o los objetivos de la actividad antes de realizarla.
- Modelando las estrategias muy claramente.
- Comenzando la actividad para que sean los padres quienes la continúen inmediatamente después.
- Motivando constantemente su participación y mencionando sus aciertos.
- Comentando cómo es que ellos podrían implementar los objetivos trabajados o algunos nuevos en su medio ambiente.

### *El progreso de los padres*

Sugerimos la *filmación* de varias de las sesiones de terapia para realizar un análisis cuidadoso del desarrollo de las mismas. Es importante comprobar si se dio la guía, el apoyo y la asesoría necesarios durante la terapia. Por otro lado, podremos auto-evaluarnos como profesionales y determinar los errores cometidos: no realizar las pausas necesarias, desaprovechar determinadas situaciones u oportunidades, repetición innecesaria de un estímulo etc., para de ésta manera, mejorar la calidad y el desempeño con todos los demás niños. Aún cuando se tengan muchos años de desarrollo y trabajo profesional, debemos reconocer que es necesario el análisis de nuestras actividades de manera constante y cotidiana (16). Esta es la única manera de crecer y tratar de dar lo mejor de nosotros mismos para que pueda incorporarse a lo mejor que los padres brindan a sus hijos.

En algunas ocasiones la terapia se podrá ver beneficiada si les pedimos a los padres que traigan a la sesión algunos materiales o actividades del hogar. De esta manera, los padres podrán trabajar con sus hijos mientras son observados por el

terapeuta. Algunos padres prefieren ser observados a través de una cámara de Gessel (si es que se dispone de ésta en el salón), o bien, que se analice un video en donde están trabajando en el hogar, para ser discutido más tarde. Para que se construyan las fortalezas de los padres, es muy importante que el terapeuta enfatices los contenidos y las técnicas adecuadas o positivas que los padres realizan. Posteriormente, a través de la guía y modelado de actividades, se podrá ayudar a que crezcan sus habilidades y confianza.

En ocasiones algunos padres ansiosos caen en la tentación de estar continuamente probando y examinando los logros de sus hijos. Esto puede ocasionar un conflicto en sus relaciones. Sugerimos que todo tipo de evaluación sea realizada por el terapeuta, de manera que los padres tomen más en cuenta los intereses y el liderazgo de sus hijos, que les permita desarrollar una confianza mutua en el juego.

### **Componentes básicos de la Terapia Auditiva-Verbal®**

Al inicio de la terapia y cuando comenzamos el trabajo con niños muy pequeños, el énfasis de las sesiones deberá de ser el de proveer al niño con una enorme cantidad de *oportunidades de escucha* con pocas demandas de lenguaje expresivo. En algunos niños muy pequeños (uno a dos años) con sorderas congénitas severas o profundas, el beneficio recibido a través de un implante coclear es altamente positivo, ya que es más fácil y rápido que aprendan a través de la audición. Existe además, muy buena plasticidad cerebral durante esta etapa crítica para la adquisición del lenguaje. Estos niños desarrollan muchas habilidades a través de la Terapia Auditiva-Verbal®. Aquellos niños que son implantados más tardíamente (cinco años), seguramente han desarrollado técnicas muy visuales de lectura labio-facial. En estos casos, terapeutas y padres deberán ayudar al niño a realizar una transición gradual del modo de descodificación visual al auditivo.

Un niño puede comenzar a comprender el lenguaje a través de la audición, si se siguen las etapas iniciales en el desarrollo de las habilidades auditivas dentro de *contextos naturales*. Así como preceder y confirmar constantemente la motivación de los estímulos auditivos a través de determinadas conductas o situaciones. Podremos lograr que la auto-confianza para escuchar en el niño aumente a través de la construcción semanal de tareas auditivas, de habla y lenguaje, así como con la expansión del lenguaje que ya ha adquirido a través de la audición.

La terapia deberá ser *individual y diagnóstica*; es decir, que después de cada sesión se analizan resultados y componentes de la misma. Esto deberá de tomarse en cuenta y será la pauta para el planeamiento de lo que se realizará en la si-

guiente sesión de trabajo. Por otro lado, cada niño tiene una manera de aprender, intereses, cultura, familia y situación muy particular. De ahí la terapia individual. Se sugiere una sesión de una hora a hora y media semanalmente.

Existen algunos componentes y factores que son esenciales y que deberán de tomarse en consideración en la planificación de la terapia. Estos deberán de ser integrados de manera natural, útil y significativa para el niño dentro de diferentes actividades lúdicas:

- Revisión del buen funcionamiento de auxiliares auditivos y/o implante coclear.
- Desarrollo de habilidades auditivas.
- Percepción y expresión del lenguaje.
- Desarrollo del lenguaje.
- Competencia lingüística.
- Desarrollo cognitivo.
- Participación de los padres y del niño.
- Materiales y uso de herramientas complementarias.
- Interacción entre: padres-niño-terapeuta.
- Motivación.

Por otro lado, es importante llevar un registro después de cada sesión de:

- Análisis de las respuestas auditivas y lingüísticas emitidas por el niño.
- Comentarios realizados por los padres.
- Tareas y actividades sugeridas para ser realizadas por los padres.
- Con base en lo anterior, evaluar la terapia diagnóstica para saber lo que se planeará en la siguiente sesión.

### **Algunas técnicas utilizadas**

Todas las estrategias y técnicas que a continuación describimos, se sugieren y se utilizan dentro de las sesiones de terapia para incrementar las habilidades auditivas, de habla y lenguaje.

### *Uso de la mano*

El uso de la mano es una de las técnicas más utilizadas, pero también de las más malinterpretadas en la práctica de la terapia auditiva-verbal. Algunas personas equiparan equivocadamente el uso de la mano como la base y lo más importante en el desarrollo de la Terapia Auditiva – Verbal. Esta es solo una de muchas de las técnicas utilizadas para desarrollar la percepción auditiva del niño, así como su lenguaje oral.

El uso de la mano es una pista que damos al niño para que sepa que se le está hablando y pidiendo que ponga atención y escuche. De esta manera, el hablante enfatiza al niño que deberá escuchar, y lo hace poniendo la mano frente a su boca para evitar la lectura labio-facial. Se deberá de tener mucho cuidado al realizarse esta técnica, para no tapar completamente la boca y distorsionar así el sonido o impedir la información completa de la acústica del habla que se espera que el niño reciba. Ocasionalmente, podrá también ponerse la mano enfrente de la boca del niño, para darle a entender que esperamos una respuesta oral suya, ya sea con emisiones lingüísticas por imitación, o espontáneamente.

Usar la mano dentro de la terapia es especialmente útil cuando estamos hablando con un niño que tiene una orientación educativa muy visual y que constantemente está buscando pistas visuales en el hablante.

Esta técnica es una herramienta que se utiliza poco cuando trabajamos con bebés o niños muy pequeños, si orientamos su vista a los juguetes o actividades que están a su alrededor. Hemos podido constatar sin embargo, que algunos de estos pequeños con antecedentes terapéuticos y rehabilitatorios, ingresan a los programas de terapia auditiva-verbal sin que realmente se les haya dado la oportunidad de aprender a escuchar. Esto puede deberse a varios factores: amplificación tardía o inadecuada de las prótesis auditivas, o metodologías que no enfatizan este aspecto. Obviamente, estos niños aprenden a sustituir su falta o baja de desarrollo auditivo con el sentido de la vista. Estos niños continuarán funcionando como sordos, a menos que se enfatice el trabajo del desarrollo auditivo de manera dramática. Doreen Pollack, pionera en el desarrollo de la terapia auditiva-verbal, decía que cuando a un niño se le motiva a utilizar la lectura labio-facial o las señas, continuará a ser un aprendiz visual e ignorará el sonido (17). No hay que enseñar a los niños a mirar sino a escuchar. Un auxiliar auditivo le da mayor audición, pero para que realmente sepa escuchar y oír, tendrá que enseñársele. Hay que hacer del sonido una parte importante y significativa de las experiencias diarias en la vida de ese niño.

En el caso de aquellos niños con sorderas profundas que tienen pobre ganancia con el auxiliar, no permitiéndoles tener acceso a los sonidos del habla, deberá de estudiarse la posibilidad de que se realicen los pasos necesarios para saber si es candidato al implante coclear. Una vez que el implante es programado, podrá comenzarse un trabajo efectivo de terapia auditiva-verbal y realizar una transición gradual del uso único de la vista al desarrollo de su nuevo potencial auditivo, aprendiendo a escuchar.

Los audiólogos, terapeutas del lenguaje, profesores de sordos o bien, cualquier profesional involucrado con la educación del sordo que haya desarrollado técnicas del enfoque auditivo-verbal, podrán indicarle a los padres cómo utilizar la mano para desarrollar el potencial auditivo del niño en su ambiente diario. No se recomienda su uso a los profesores dentro del salón de clases de niños normo-oyentes, como tampoco a sus amigos. Cuando el niño se encuentre en un ambiente ruidoso, en donde la percepción acústica sea menos favorable, necesitará de pistas visuales o del lenguaje corporal que suplementarán su audición, favoreciendo así la comprensión de los mensajes. Esto lo harán de manera natural.

Muchos audiólogos y/o terapeutas del lenguaje, encuentran que el uso de la mano es muy útil para centrar la atención del niño en la audición; es decir, lograr mayor atención auditiva, tal y como lo hacen los niños normo-oyentes.

Siempre que sea oportuno y que las circunstancias así lo permitan, los padres o aquellas personas encargadas del cuidado del niño, deberán de sentarse del lado en donde tenga mayor ganancia auditiva, o bien, del lado del implante coclear, aún cuando utilice auxiliar auditivo o audífono en el otro oído. Entre más cerca se encuentren, menos deberán de elevar la intensidad de la voz, ya que al ser las vocales más intensas que las consonantes, éstas enmascararán el mensaje, distorsionándolo y haciéndolo incomprensible. No se requiere el uso de la mano cuando estamos sentados de esta manera, a menos que el niño esté constantemente buscando pistas visuales y tratando de hacer lectura labio-facial.

Cuando se esté trabajando con niños mayores, claramente podemos pedirles que vean al frente o a la actividad que estamos realizando para enfatizar la audición. Asimismo le indicaremos que esto le permitirá escuchar la tarea dada y concentrarse en lo que tiene que oír. Pero si comenzamos el trabajo a edades tempranas, seguramente que el niño tendrá ya incorporada la audición a su personalidad, y no hará uso de la lectura labio-facial y se apoyará en la audición para comprender el mensaje hablado.

Una vez que el niño adquiere una interacción auditiva muy natural, el uso de la mano va siendo cada vez menos necesario. Sin embargo, se sugiere continuar utilizando técnicas auditivas que le permitan desarrollar niveles más elevados de percepción auditiva, como la capacidad de escuchar con ruido de fondo o entre conversaciones y hablar por teléfono. Entre mejores sean las habilidades de escucha, mejor será también la habilidad para monitorear la calidad de su voz y de su habla. Esto explica por qué la calidad de la voz de los niños con los que se ha trabajado con esta filosofía desde muy temprana edad, es natural, y en ocasiones no se sabe que tienen un problema de audición, ya que sus voces son muy naturales, como la de los niños normo-oyentes.

### *Otras estrategias*

Los realces acústicos son pequeñas alteraciones que hacemos en la conversación, modificando algún rasgo segmental, suprasegmental, o ambos, con la finalidad de facilitarle al niño la percepción del mensaje.

Desde muy temprana edad, los padres se comunican con sus hijos utilizando una enorme cantidad de rasgos suprasegmentales, al hablarles y dirigirse a ellos con gran cariño y utilizando *una voz «cantada»*. Este es una de las primeras estrategias que les permiten escuchar mejor el lenguaje y desarrollarlo, a los niños con problemas de audición. Está comprobado que esta forma de hablarles a los niños es universal y que les facilita hacer un análisis del habla. El uso de esta técnica se prolonga con los niños que comienzan a utilizar auxiliares auditivos o implante coclear, facilitándoles escuchar el lenguaje.

Es importante tener en cuenta que cuando comenzamos con el trabajo formal, el ambiente y lugar en donde se realice esta actividad, deberá de ser adecuado en cuanto a espacio, luminosidad y sobre todo, que sea lo *menos ruidoso posible*. Cuando se van desarrollando habilidades auditivas, podrán incorporarse ruidos ambientales, como ya se mencionó con anterioridad. Es importante que el niño aprenda a escuchar en todos los ambientes normales.

Asimismo, el lenguaje que se utiliza al principio, deberá de ser simple y compuesto básicamente de *frases cortas*, para poco a poco ir aumentando el nivel de complejidad, hasta lograr la percepción lingüística de su entorno y de todas sus vivencias en un contexto abierto. Cuando se esté realizando algún trabajo «formal», o bien, cuando se desee facilitar la audición de algún mensaje, se sugiere también colocarse a una *distancia de 15 cms.* aproximadamente, del aparato o audífono con el que tenga mayor ganancia, o bien, del implante coclear. Podre-

mos también susurrar el estímulo que no esté expresando oralmente de manera adecuada, debido a que lo está escuchando mal, y veremos cómo facilitamos la audición y comprensión de éstos en su habla. Cuando estemos cerca del micrófono del auxiliar o implante coclear, se *susurrará* el mensaje. Siendo esto también un realce acústico, facilitará la comprensión de la emisión. Algo que debemos de tener muy claro y hacérselo saber a todos aquellos que rodean al niño, es *no gritar* nunca para comunicarnos, pensando que con esto hacemos más comprensible el estímulo auditivo. Lo único que podemos incrementar cuando elevamos la intensidad de la voz, son las vocales y no las consonantes. Esto hace que se eleven los decibeles de las primeras, y se enmascare el nivel auditivo de las últimas, distorsionando por completo el mensaje.

Los padres también podrán sentar al niño en sus piernas y platicar sobre un cuento, una lámina o un juguete, facilitando de esta manera que se encuentren cerca de las prótesis de sus hijos. La distancia deberá de incrementarse e ir monitoreando a qué distancias escucha o a cuáles ya se le dificulta percibir el estímulo dado.

Cuando iniciamos el trabajo con los más pequeñitos, se hace mayor énfasis en la o las *palabras clave* que queremos que el niño escuche. Esto, para que interprete con mayor facilidad la tarea encomendada, así como con el mensaje que pretendemos que exprese oralmente. También, se sugiere enfatizar preposiciones, artículos, pronombres y nexos, que son partes mínimas del lenguaje conectado, y que al principio es más común que no sean percibidas. Esto podemos constatarlo claramente cuando analizamos su lenguaje expresivo y observamos distorsiones o bien, cuando estas partes mínimas del lenguaje son omitidas.

Hay que tomar en cuenta que al principio, la palabra clave deberá de encontrarse al final de la oración, pues es lo último que el niño escuchará del mensaje emitido y le facilitará la comprensión del estímulo auditivo. Mas adelante, se colocará en medio, para finalmente, hacerlo al inicio de la oración. Esto se irá haciendo poco a poco, a medida que el niño va demostrando la facilidad y la comprensión del lenguaje.

Para lograr mayor y mejor desarrollo, tendremos que irle complicando las tareas que vamos desarrollando dentro de la terapia así como dentro del hogar y en su vida diaria, labor que realizarán los padres.

Todas las tareas que comenzamos a practicar con el niño, se realizan en un *contexto cerrado*. Es decir, el niño sabe qué estímulos le estamos pidiendo, pues

los está viendo, ya sea porque tiene los objetos enfrente, las láminas, o bien, los textos sobre los que estamos trabajando. Sabe que la representación del estímulo auditivo que le damos, la tiene enfrente. Si tiene cinco objetos sobre la mesa, uno o varios de esos objetos serán los que le pidamos oralmente.

En cuanto el niño comience a demostrar capacidad de responder a los estímulos en contexto cerrado, se iniciará el trabajo en *contexto puente*: conocerá el campo semántico o tema del que hablaremos o preguntaremos, lo que amplía el número de estímulos con los que podemos trabajar. Por ejemplo, podemos decirle que tendrá que escuchar y decirnos qué partes del cuerpo mencionaremos oralmente.

Mas adelante se iniciará el trabajo en *contexto abierto* del vocabulario conocido por el niño, sin saber qué se le pedirá o preguntará específicamente. Sugérimos que comencemos lo más pronto posible a introducirlo en este contexto, y no esperar a que perciba una gran cantidad de estímulos en contexto cerrado o puente.

Si en un momento dado estamos haciendo alguna ejercitación en contexto abierto y el niño no es capaz de realizarla adecuadamente, una manera de facilitarle la tarea y de llevar a cabo un realce acústico, es cambiar la actividad a contexto cerrado. Por ejemplo, si le preguntamos: «¿Qué quieres de desayunar?» (*contexto abierto*) y vemos que se le dificulta podremos modificar la pregunta a algo parecido a lo siguiente: «¿Qué quieres de desayunar, huevos o cereal?» (*contexto cerrado*).

Cuando se trabaja en contexto cerrado, el niño puede caer en actitudes de automatismo, que lo llevan en muchísimas ocasiones a responder impulsivamente, sin realmente hacer un análisis auditivo de lo que se pregunta. A veces ya sólo pone atención al inicio de la emisión, pues sabe que la respuesta la tiene enfrente. Para evitar esta situación, aconsejamos «*sabotear*» al niño para evitar el fenómeno de «*invernadero*» que describe Robbins A. (18), en donde el niño está «*adiestrado*» para señalar la respuesta adecuada y lo hace a la perfección dentro del contexto terapéutico. Sin embargo, y a pesar de las destrezas demostradas dentro de la sesión, muchos de estos niños no son capaces ni de percibir su nombre auditivamente, una vez que salen del trabajo formal, porque solo están «*adiestrados*» para responder a las tareas específicas encomendadas, no a realmente a escuchar. Por otro lado, su lenguaje expresivo y su voz, no son lo que en relación y en proporción a los «*detalles mínimos y tan finos*» del lenguaje que se supone están escuchando. Esto sucede con todos los programas con la nomen-

clatura de «adiestramiento auditivo», en donde el objetivo es justamente «adiestrar» al niño para que responda a tareas fuera de contexto y separadas de un conjunto de actividades, creyendo erróneamente que es así como se enseña a escuchar al niño. Con base en nuestra experiencia, estos niños llegan a nuestro programa siendo además, grandes lectores de labios, no habiendo desarrollado las verdaderas habilidades que les permiten aprender a escuchar.

Con base en lo anterior deberemos:

- a) Trabajar en un contexto lo más natural posible, globalizado e integrado.
- b) Sabotear, principalmente cuando estamos trabajando en contexto cerrado.

### *Sabotaje*

Una vez que el niño comprende que debe de escoger o señalar el estímulo que se le pide entre dos objetos o láminas, deberemos de agregar su nombre, que evidentemente no es parte de los estímulos que se encuentran en contexto cerrado. Cuando entiende que podrá preguntársele cualquiera de los dos o su nombre, agregaremos el silencio, para que también sepa discriminar entre sonido y silencio, y sea capaz de decirnos «no escuché», porque no dijimos nada. Agregaremos más adelante las palabras «mamá» o «papá», o bien, el nombre de alguno de sus hermanos. Es decir, el niño sabe que tiene realmente que concentrarse, poner atención y escuchar, porque podemos preguntarle lo que está sobre la mesa de trabajo o bien, otros estímulos auditivos.

Más adelante, podremos a la hora de describir una lámina, un cuento o algún objeto, nombrarlo con una palabra equivocada, y darnos cuenta si el niño está o no escuchando lo que le decimos. Llegará un momento en que sabrá que tendrá que estar atento a lo que le decimos, pues podremos estar «saboteándolo» para saber si está o no atento. Esto hace que haga un análisis real de los estímulos auditivos y no que responda de manera automática.

### *Más de algunas estrategias*

Por otro lado tendremos que tomar en cuenta el *contraste acústico* de los estímulos que presentamos. En un principio se sugiere que éste sea muy contrastado para facilitar la discriminación y la identificación auditivas. Que las palabras tengan variedad de vocales, rasgos suprasegmentales y número de sílabas. Es mucho más adelante que podremos trabajar con palabras muy parecidas y con pares mínimos.

Dentro del trabajo inicial, es común que hagamos varias *repeticiones* de lo que estamos ejercitando y trabajando. En algunas ocasiones el niño no pone atención «a la primera» porque de alguna manera sabe que con preguntar ¿qué? o ¿cómo?, se le repetirá lo que estamos trabajando. Poco a poco el niño deberá de acostumbrarse a escuchar en la primera emisión, y a que no se le va a estar repitiendo constantemente, ya que ésta es la misma situación a la que se enfrentará en la escuela, con sus amigos y en la vida diaria. También podemos facilitarle la comprensión de nuestra emisión, cuando le damos *opciones y alternativas*, es decir, si notamos que no percibió en su totalidad el mensaje, o bien, que entendió sólo una parte, podemos agregarle información que le facilite, a través de más lenguaje y vocabulario, comprender específicamente el contenido del mensaje que pretendemos perciba.

Cuando el niño comprenda el mensaje, pero lo veamos dudoso, ya que solo nos repite una palabra o parte de la emisión, como para asegurarse si está o no en lo correcto, es importante *reforzar* lo que dijimos, aumentando palabras o frases, que le confirmen que lo que escuchó es o no lo correcto.

Otra estrategia que ayuda al niño a escuchar y a expresarse es el *cierre auditivo*. Que él complete parte de la emisión por lógica. Si el terapeuta está contando, que permanezca en silencio y con actitud de que el niño continúe, para que sea él quien complete los números que faltan, la letra de una canción o una frase conocida o algo que ya haya sido previamente trabajado y que sea conocido por el niño.

Cuando después de varias repeticiones, el niño no sea capaz de escuchar o de expresar adecuadamente el estímulo auditivo, se le podrá dar éste por lectura labio-facial, y enseguida, se dará nuevamente de manera auditiva. Siempre que haya necesidad de hacer alguna aclaración a través de lectura labio-facial, tendrá que colocarse el estímulo y de manera inmediata en forma auditiva. Robbins A. y Estabrooks W. (19 y 20), denominan a esta técnica como el *sandwich auditivo* (audición-vista-audición).

Cuantas más habilidades auditivas vaya desarrollando el niño, menos realces acústicos y estrategias requerirá para escuchar o para mejorar sus emisiones orales. Sin embargo, no debemos de olvidar que en muchas ocasiones podremos y deberemos de echar mano de estos realces en ambientes más ruidosos y con mayores dificultades de percepción, como lo hacemos también de manera natural con los oyentes. Asimismo, habrá momentos del día en que por diferentes circunstancias, el niño no estará utilizando sus prótesis, lo que requerirá del manejo de claves visuales y de la lectura labio-facial.

### *Retroalimentación Auditiva*

Cuando el niño imita o utiliza de manera espontánea el habla, generalmente comienza a comparar sus producciones vocales con los patrones lingüísticos de los demás, monitorizando de esta manera sus producciones. Además de la retroalimentación auditiva directa, también recibe retroalimentación auditiva indirecta a través de las reacciones de quienes lo escuchan, que en muchas ocasiones permite reforzar de manera positiva la calidad de sus producciones orales.

Se sugiere que en algunas ocasiones se le pregunte al niño: «¿qué oíste? o ¿qué escuchaste?» y que imite exactamente lo que percibió. Esto nos permite conocer con mayor precisión los niveles de su percepción, las fallas y sus adelantos. Por otro lado, es una manera de desmotivar al niño a estar «adivinando» la actividad o tarea que se le pide.

### *Observar, esperar y escuchar*

Seguramente los niños con problemas auditivos requerirán de mayor tiempo para procesar, analizar y comprender la información auditiva. Por lo que la técnica de observar y esperar o dar pausas, motiva al niño a poner atención y concentrarse en lo que se le está diciendo, en vez de esperar a que se le repitan sistemáticamente las emisiones.

Cuando el niño ha desarrollado algo de lenguaje a través de su audición y no está poniendo mucha atención al «input» auditivo, seguramente responderá a éste con un: «¿mande?, ¿cómo? o ¿qué?» Para enfatizar e incrementar su desarrollo auditivo, en vez de repetirle siempre el mensaje, sugerimos hacer una pausa y preguntarle: «¿qué escuchaste? o ¿qué oíste?» Esta técnica ayuda al niño además, a desarrollar habilidades de clarificación. Probablemente nos demos cuenta de que en realidad sí escuchó lo que dijimos y responde adecuadamente o bien, entenderán y se aclararán a sí mismos, explicando lo que escucharon.

### **Uso de un FM**

Ya fueron ampliamente explicados los beneficios de un sistema de frecuencia modulada, además de sus prótesis auditivas. Tomemos en cuenta que el niño sordo está aprendiendo a escuchar y a desarrollar el código lingüístico en su cerebro. Entre mejor escuche, más fácilmente desarrollará estas habilidades. El FM es una herramienta más que disminuirá la señal/ruido. Los salones de clase tienen un promedio de ruido de entre 60-65 dB. Asimismo, la distancia es otro factor de-

terminante para disminuir la comprensión del mensaje. Cada vez que duplicamos alejándonos, la distancia entre el hablante y el receptor, estamos disminuyendo 6 dB la intensidad del mensaje. Estos son factores que deberemos de tomar en cuenta y que el FM elimina.

### **Desarrollo secuencial natural del niño**

Para asegurar el éxito en cualquier programa de (re)habilitación auditiva, es importante que todas las actividades, la dinámica y el progreso del niño sean a través de las *jerarquías del desarrollo* de las habilidades auditivas, habla y lenguaje, comunicación y cognición naturales de todos los niños.

El terapeuta Auditivo-Verbal® deberá desarrollar sus programas y actividades con base en las jerarquías de desarrollo, de acuerdo a lo que en ese momento el niño ha desarrollado y a su edad cronológica. Cuando el niño falla y se equivoca constantemente en las actividades dentro de la terapia, es muy probable que sean tareas muy difíciles que no están siguiendo el desarrollo natural de un niño de su edad.

Para desarrollar el habla y el lenguaje a través de la audición, se necesita conocer y basar la terapia en un programa secuencial de desarrollo. Por ejemplo, en un programa inicial, se utilizan una gran variedad de vocalizaciones con diferente contenido suprasegmental. Esto le ofrece al niño un buen contraste acústico, facilitándole la percepción auditiva. Ya lo decía Ling (21), a medida que la percepción auditiva mejora y se desarrolla, existe y se da un beneficio recíproco en la producción del habla y el lenguaje. Una vez que el niño es capaz de reproducir y emitir sílabas en determinadas actividades, deberemos de motivar y reforzar el uso de esos fonemas en el lenguaje oral. Las actividades del lenguaje se basarán en las jerarquías del desarrollo lingüístico, así como en las pistas auditivas y acústicas que sean factibles para cada niño en particular. No todos los niños tienen los mismos restos auditivos, ni las mismas ganancias con sus prótesis, por lo que deberemos de saber con exactitud lo que es capaz de escuchar, con base en su ganancia.

Para desarrollar habilidades auditivas, es necesario que planeemos actividades de habla, lenguaje, comunicación, cognición y de escucha que estén *relacionadas entre sí*. Esta misma dinámica deberá de aplicarse en las acciones e interacciones del niño a lo largo del día, incorporando gran variedad de tareas a cualquier evento. A los padres y gente que está a cargo del niño, se les dejan tareas semanales que permiten la coordinación de esfuerzos para construir las bases de la percepción auditiva.

Una vez que los padres aprenden, y entonces integran técnicas de la Terapia Auditiva-Verbal® a las actividades y experiencias significativas todos los días, es cuando sus hijos tienen las mejores oportunidades de desarrollar habilidades de escucha y lenguaje con éxito. Es hasta que el niño ha desarrollado las bases del lenguaje, cuando tendrá acceso a los currículos escolares.

Podemos encontrar una gran cantidad de autores que mencionan y explican los diferentes niveles y etapas del desarrollo lingüístico, de habla, cognición, juego, motriz, etc. En general, todos coinciden en la mayor parte de estas etapas. Habrá que tomar en cuenta todos estos niveles con base en la edad cronológica y en la edad auditiva de nuestro niño para realizar la mejor y más adecuada planificación.

## CONCLUSIONES

Hoy en día continuamos escuchando y discutiendo una serie de mitos y realidades con relación a la (re)habilitación del niño sordo.

No podemos pretender seguir trabajando como lo hacíamos hace varias décadas, si tanto la identificación de los problemas auditivos, como el uso de la tecnología han cambiado diametralmente. Tenemos que, como todo procedimiento o mecanismo de enseñanza-aprendizaje, ajustar nuestros conocimientos básicos y agregar otros nuevos como sucede con la mayoría de los profesionales en todas las ramas del saber. De lo contrario, prácticamente seguiríamos ejerciendo como se hacía hace cientos de años.

El niño con problemas de audición no tiene porqué necesariamente seguir siendo visual, ya que podemos potenciar sus restos auditivos conjuntamente con el uso de herramientas y del trabajo serio y científicamente comprobado, como es la Terapia Auditiva-Verbal®. El niño sordo que basa su aprendizaje en la vista para desarrollar su lengua y habla, seguirá comportándose como sordo, y seguirá intentando leer los labios a compañeros y decenas de profesores en las diferentes aulas, haciendo todo el esfuerzo por comprender la parte cognitiva, además de desentrañar el mensaje oral de cada uno de los ponentes.

El sistema de FM no hace al niño sordo dependiente, sin que facilita el «input» auditivo para desarrollar de manera más eficaz y rápida el lenguaje oral, además de favorecer el desarrollo de las habilidades de percepción auditiva.

La Terapia Auditiva-Verbal® facilita la adquisición del lenguaje incidental, del desarrollo de inferencias, metáforas, análisis y síntesis de procesos superiores del lenguaje y no solo el «aquí y el ahora» del lenguaje.

Es la metodología que a través de estudios longitudinales ha demostrado mayor número de sordos con altos niveles educativos y laborales.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Flores BL. Los problemas de audición en la edad preescolar. México. Ed. Trillas. 2006.
2. Berruecos VP. Hearing screening model for D-Countries. XII International Symposium on Audiological Medicine. Lyon France; 2005.
3. Berruecos VP. Comentario en la Sesión Extraordinaria de la Academia Nacional de Medicina. [www.anmm.org.mx](http://www.anmm.org.mx) Acta de la Sesión del 8 de Febrero de 2006.
4. Ling, D. Foundations of spoken language for hearing impaired children. Alexander Graham Bell Association for the Deaf, Inc. Washington DC; 2002.
5. Op. Cit. Flores BL.
6. Furmanski H. Implantes cocleares en niños; (Re)habilitación auditiva y TAV. Barcelona. AICE. 2005.
7. Ross M. Hearing-impaired children in the mainstream. Parkton, MD: York Press. USA; 1990.
8. Op. Cit. Furmanski H.
9. Pollack D. Educational audiology for the limited hearing infant and preschooler (2a. ed.). Charles C. Thomas. Springfield, IL; 1985.
10. Op. Cit. Furmanski H.
11. Op. Cit. Ling D.
12. Op. Cit. Ling D.
13. Estabrooks W and Marlowe J. The Baby is Listening. Alexander Graham Bell Association for the Deaf and Hard of Hearing. Washington, D.C.; 2000.
14. Auditory Verbal Internacional. Principios de la Práctica y Terapia Auditiva-Verbal. Baltimore. 1991.
15. Goldberg DM y Flexer C. Where are they now? Survey of auditory-verbal graduates. Presentación en la Conferencia Internacional de Auditory-Verbal Internacional, «Listening is the Future-«The Time is Now-The Future is Hear,» Easton, PA.; Junio 1991.
16. Op. Cit. Flores BL.

17. Pollack D, Goldberg D, y Caleffe-Schenck N. Educational Audiology for the Limited Hearing Infant and Preschooler. Springfield. Illinois. 1997.
18. Robbins A. Rehabilitation after cochlear implantation. En Niparko, J.; Kirk, K.; Mellon, N.; Robbins, A.; Tucci, D. Y Wilson, B. (Eds.): Cochlear Implants: Principles & Practices, Lippincott Williams & Wilkins. EUA, 2000.
19. Op. Cit. Robbins A.
20. Estabrooks W. So, What is Auditory-Verbal Therapy? En Estabrooks, W.(Ed) 50 FAQs about AVT. Learning to Listen Foundation. Toronto. 2001
21. Op. Cit. Ling D.



## Capítulo 12

# DETECCIÓN, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO PRECOZ DE LA SORDERA EN LA INFANCIA: CONCLUSIONES

Antonio Denia Lafuente, Belén Lombardero Pozas

Al término de este Simposio Internacional hemos podido apreciar el maravilloso trabajo desarrollado por todos los ponentes sobre la completa puesta al día en cada uno de los eslabones de la «cadena» multidisciplinaria de la detección, diagnóstico y tratamiento precoz de la hipoacusia en la infancia. Es de destacar la rápida y constante evolución técnica y el desarrollo paralelo de recursos e infraestructuras que han tenido lugar en los últimos años, imprescindibles para aproximarnos cada vez más a los objetivos que se plantean y sobre cuyo contenido resumimos algunas conclusiones.

El objetivo de la detección e intervención precoz es desarrollar al máximo las aptitudes lingüísticas y de comunicación en niños con hipoacusia o sordera. Sin las oportunidades adecuadas, estos niños experimentarán retrasos en su lenguaje, en sus conocimientos y en su desarrollo socio-emocional en relación a niños normoyentes de su misma edad. Dicho retraso puede dar lugar a que en su vida adulta sus niveles de educación sean inferiores, disponiendo de menos oportunidades socio-laborales. En consecuencia, todos los niños con hipoacusia deben tener acceso a los recursos necesarios para desarrollar al máximo sus aptitudes, lo que implica tener la posibilidad de beneficiarse tanto de la detección como del diagnóstico y del tratamiento precoz en el periodo crítico de su maduración.

La detección precoz universal constituye el primer eslabón de la «cadena» del problema de salud que la hipoacusia infantil implica. El desarrollo de los medios técnicos, de los programas de cribado o screening universal neonatal y el análisis de sus resultados se han llevado a cabo prioritariamente durante los últimos años, estableciéndose los protocolos de actuación que garantizan resultados científicamente válidos. No obstante, la implantación de dichos programas no es lo suficientemente amplia como para que de ella puedan beneficiarse todos los recién nacidos, por lo que el término universal puede aplicarse a algunas regiones o

áreas sanitarias que disponen de los profesionales e infraestructuras necesarias para ello, estando aún en fase de implantación o pendiente de implantarse en otras áreas. Así, un primer nivel de actuación que amplíe y complete la labor ya realizada y la ponga al alcance de todos los recién nacidos es la formación de expertos en técnicas de detección precoz universal de la hipoacusia que, además, colaboren en la creación de las infraestructuras necesarias para llevar a cabo los programas adecuados para ello.

El segundo eslabón de la «cadena» de recomendaciones es el del diagnóstico realizado mediante una metodología validada en un periodo de tiempo adecuado que permita iniciar el tratamiento a los 6 meses. Dichas recomendaciones asumen que tras identificar la hipoacusia se dispone de los medios necesarios para realizar una valoración correcta e iniciar la intervención más adecuada del problema auditivo del niño. No obstante, aunque en la actualidad existen los medios técnicos necesarios para valorar el problema auditivo de un niño en los primeros meses de vida, carecemos aún del suficiente número de profesionales entrenados adecuadamente para ello. El problema que ello implica tras la detección precoz de la hipoacusia es el riesgo en el retraso del diagnóstico y tratamiento en el momento más adecuado del proceso madurativo del niño, por lo que se requiere de centros suficientes con profesionales expertos en el diagnóstico multidisciplinario y en la orientación terapéutica y educacional de todos los niños con hipoacusia y de sus familias.

El tercer eslabón que completa la «cadena» de recomendaciones es el del tratamiento antes de los 6 meses, en la mayor parte de los casos mediante amplificación y/o implantes cocleares ambos temas desarrollados ampliamente en este Simposio. En la actualidad disponemos de métodos de adaptación de audífonos objetivos y completamente individualizados en niños de pocos meses de edad, que permiten obtener y verificar el máximo rendimiento, así como establecer de forma también objetiva y precisa sus limitaciones, facilitando (junto a la valoración multidisciplinaria de la evolución del niño), la selección de candidatos a tratamiento con implante coclear alrededor del primer año de vida. La implantación precoz lo más próxima posible al periodo crítico proporciona muy buenos resultados, que son mejorados por la implantación bilateral simultánea y secuencial a corto plazo, aunque en esta última existe también un período crítico entre el primero y el segundo implante que debe tenerse en cuenta para que los resultados sean similares a los casos de implantación simultánea. Debe aprovecharse además, la mejora tan significativa que sobre el rendimiento de los audífonos e implantes cocleares proporcionan los sistemas FM.

El mantenimiento del objetivo fundamental de optimizar los recursos para desarrollar al máximo las aptitudes de niños recién nacidos con hipoacusia, genera que las iniciativas de investigación también se mantengan, desarrollando nuevas técnicas de detección y diagnóstico, audífonos digitales y sistemas FM, estrategias de procesamiento del habla en implantes cocleares y métodos óptimos de intervención multidisciplinaria. De esta forma estaremos mucho más cerca de los objetivos que perseguimos en los próximos años.

En resumen, al término de este Simposio Internacional que esperamos haya sido muy enriquecedor para todos podemos extraer las siguientes conclusiones (Tabla 1).

**Tabla 1. Conclusiones**

---

RECURSOS
<ul style="list-style-type: none"><li>• Disponemos de la tecnología</li><li>• Conocemos los objetivos</li><li>• Apoyo institucional</li></ul>
REQUISITOS
<ul style="list-style-type: none"><li>• Profesionales especializados</li><li>• Abordaje multidisciplinario</li><li>• Asesoramiento a los padres</li><li>• Intervención temprana educacional</li></ul>
OBJETIVO MULTIDISCIPLINARIO
<ul style="list-style-type: none"><li>• Conseguir que «la cadena» funcione y no se interrumpa</li></ul>

---

Ha quedado claro que en la actualidad disponemos de los recursos necesarios para evitar o minimizar los problemas relacionados con la sordera en la infancia:

- 1) Disponemos de una tecnología que avanza día a día,
- 2) tenemos unos objetivos muy claros y,
- 3) contamos con el apoyo de las instituciones.

No obstante, si queremos atender eficazmente y sin demoras las necesidades de los niños con problemas de audición y de sus familias:

- 1) Necesitamos más profesionales especializados en las distintas áreas.
- 2) Necesitamos una coordinación perfecta de unos profesionales con otros.

En definitiva, es preciso que la «cadena» multidisciplinaria de la detección, el diagnóstico y el tratamiento funcione y no se interrumpa en beneficio de los niños.

## **AGRADECIMIENTOS**

Gracias a todos por vuestra asistencia.

Gracias a nuestros ponentes por sus excelentes presentaciones.

Gracias a la Fundación Ramón Areces.

Tenemos un emocionante camino por delante. Deseamos mucho éxito para todos.



