



UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA

Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo

UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR

CARRERA DE MEDICINA

**HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL COMO ENFERMEDAD
NEURODEGENERATIVA EN LA INFANCIA**

**TRABAJO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL
TÍTULO DE MEDICO**

AUTOR: ANDREA PAULINA VÁSCONEZ VANEGAS

DIRECTOR: DR. JORGE ORTEGA

CUENCA- ECUADOR

2020

*Yo me gradué en
los 50 años de La Cato!
... y sostuve la Universidad*

Agradecimiento

Quiero expresar mi gratitud a Dios por bendecirme y guiarme todo este tiempo, ser mi apoyo y fortaleza en los momentos de dificultad y debilidad. Agradecer a las personas que todo este camino fueron parte de mi formación, crecimiento, que tuvieron la paciencia y confianza en mí.

Agradezco infinitamente a mi familia en especial mis padres y abuelos: Hugo Vásconez y Clarita Vanegas quienes desde pequeña me dieron la fortaleza de luchar por mis sueños quienes me enseñaron a ser valiente y no rendirme. Desde mis primeros estudios me inculcaron disciplina, perseverancia, empatía, generosidad, respeto y a creer en mí; demostrar a los demás quien soy y de lo que era capaz. Gracias a su apoyo incondicional, su compañía, consejos, sacrificio y esfuerzo en todo momento para cumplir este gran sueño.

A mis abuelos: Mami Ubita, Abuelito y Mami Lalita quienes estuvieron en todo momento con sus sabios consejos, memorias e historias, siendo parte de mí, todo el tiempo en los buenos y malos momentos siempre a mi lado. A lo largo de mi vida fueron los que me cuidaron e inculcaron muchos valores que, al día de hoy, son pilares de mi vida. Con sus oraciones en todo momento, su risa y momentos valiosos que he pasado a su lado. Gracias mis hermanas: María Clara, Micaela y mi pequeña sobrina Julieta quienes, con sus locuras, risas, y consejos han estado ahí para que siga adelante sin rendirme en el camino. Sin ellas mi vida no sería la misma. Agradecer a mi enamorado quien estuvo presente todo este tiempo quien me ha apoyado y compartido su vida conmigo a lo largo de estos años universitarios.

Quiero agradecer a mi facultad de medicina de la Universidad Católica de Cuenca por ser la sede de todo el conocimiento adquirido en estos años con cada uno de sus docentes que fueron parte esencial para cumplir este gran sueño. Al Hospital Homero Castanier Crespo, que durante mi año de internado me abrió sus puertas siendo mi segundo hogar. Con noches difíciles, y momentos inolvidables donde aprendí lo bello de la medicina.

Dedicatoria

El presente trabajo está dedicado: A mis padres, abuelos, hermanas y sobrina, por haber sido mi apoyo a lo largo de toda mi carrera universitaria y a lo largo de mi vida, en los buenos y malos momentos, con la presencia de Dios y la Virgen. Los pilares más importantes de mi vida, demostrando siempre su cariño y apoyo incondicional. Gracias por su apoyo, paciencia, sacrificio y esfuerzo. Dedico en especial mi trabajo y título universitario a mi abuelita: MamiUbita quien desde el cielo sé que siempre está conmigo y aunque nos faltaron muchas cosas por vivir, sé que este momento hubiera sido tan especial para ella como lo es para mí. Quien nos unió como familia, quien siempre estuvo ahí, quien me inculco valores y principios. Paso conmigo tardes enteras con sus canciones, historias y consejos. Su amor y sabiduría me acompañaran el resto de mi vida. Se lo feliz y orgullosa que debe estar. A todos, los amo infinitamente.

RESUMEN

Antecedentes: La audición es la principal herramienta para la adquisición del lenguaje, desarrollo psicoafectivo y social. La presencia de un deterioro intelectual y neurológico progresivo, presente en la infancia, tiene un impacto relevante en la morbimortalidad.

La hipoacusia neurosensorial o de percepción infantil es la discapacidad congénita más frecuente, que se presenta en 1 a 2 niños por cada 1000 nacidos al año. Una detección temprana, permite un diagnóstico e intervención precoz; evitando así consecuencias en la adquisición del aprendizaje y desarrollo del mismo.

Objetivos: Realizar una revisión bibliográfica sobre hipoacusia neurosensorial como enfermedad neurodegenerativa en la infancia.

Objetivos Específicos: Conocer cómo afecta la hipoacusia neurosensorial en el desarrollo infantil. Estudiar la hipoacusia neurosensorial como una enfermedad neurodegenerativa en la infancia.

Método: Revisión sistemática exhaustiva de artículos científicos consultando bases de datos anexados como Medline, Elsevier, Scielo, libros, páginas web. restringiendo la información a 5 años de antigüedad.

Resultados: Se determinó que la presencia de un deterioro en el desarrollo, durante las primeras etapas de la infancia se determina, de acuerdo a la presencia o no de un diagnóstico precoz y su tratamiento antes o después de los 6 meses. Siendo este un indicador de la gravedad del deterioro que se presente durante sus diferentes etapas de desarrollo.

Se evidencia: el deterioro cognitivo (28%), lenguaje (26%), por otro lado, la adaptación escolar y social (20%). Se determina que los factores de riesgo para la presencia de hipoacusia neurosensorial en la infancia, también son relacionados en el estudio del desarrollo infantil. Siendo el más importante de origen congénito (40%) seguido por infecciones prenatales, natales

y postnatales (30%), origen multifactorial en el 21%. La prematuridad ha sido poco estudiada (6%). Además, un 72% de los trabajos hacen recomendaciones sobre la mejora en el pronóstico para el desarrollo infantil.

Limitaciones: Una falta de artículos específicos sobre el deterioro cognitivo causado por la hipoacusia neurosensorial. Hizo de este un hallazgo secundario, de un diagnóstico y tratamiento temprano. Así mismo se observa un desinterés en el área de estimulación temprana y psicología infantil sobre este tema. Ya que estudios sobre el comportamiento y desarrollo infantil al igual que trastornos de comportamiento demuestran como hallazgo incidental: la presencia de hipoacusia neurosensorial.

Conclusiones:

Se determinó que la presencia de un deterioro en el desarrollo, durante las primeras etapas de la infancia es, de acuerdo a los factores de riesgo, un diagnóstico precoz y su tratamiento antes o después de los 6 meses. Siendo este último un indicador de la gravedad y tipo de deterioro que se presente durante las diferentes etapas de la infancia.

Se concluye que es necesario un nuevo enfoque de la importancia de esta enfermedad y las posibles repercusiones que presenta. Las mismas que, por falta de conocimiento, son tratadas como parte de un trastorno del comportamiento en el niño. Provocando así una detección tardía de esta enfermedad.

Palabras claves: HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL, ENFERMEDAD NEURODEGENERATIVA, INFANCIA, LENGUAJE, ÁREA COGNITIVA.

SUMMARY

Background: Hearing is the main tool for language acquisition, psycho-affective and social development. The presence of a progressive intellectual and neurological deterioration, present in childhood, has a relevant impact on morbimortality.

Neurosensorial or child perception hearing loss is the most frequent congenital disability, occurring in 1 to 2 children per 1000 born per year. An early detection, allows an early diagnosis and intervention; thus avoiding consequences in the acquisition of learning and its development.

Objectives: To carry out a bibliographic review on neurosensorial hearing loss as a neurodegenerative disease in childhood.

Specific Objectives: To know how sensorineural hearing loss affects child development. To study sensorineural hearing loss as a neurodegenerative disease in childhood.

Methods: Exhaustive systematic review of scientific articles consulting attached databases such as Medline, Elsevier, Scielo, books, web pages. restricting the information to 5 years old.

Results: It was determined that the presence of a developmental impairment, during the early stages of childhood is determined, according to the presence or not of an early diagnosis and its treatment before or after 6 months. This is an indicator of the severity of the impairment that occurs during the different stages of development.

There is evidence of: cognitive deterioration (28%), language (26%), on the other hand, school and social adaptation (20%). It is determined that risk factors for the presence of neurosensorial hearing loss in childhood are also related in the study of child development. Being the most important of congenital origin (40%) followed by prenatal, natal and postnatal infections (30%), multifactorial origin in 21%. Prematurity has been little studied (6%). In addition, 72% of the studies make recommendations on improving the prognosis for child development.

Limitations: A lack of specific articles on cognitive impairment caused by neurosensory hearing loss. It made this a secondary finding, of early diagnosis and treatment. There is also a lack of interest in the area of early stimulation and child psychology on this topic. Since studies on child behavior and development as well as behavioral disorders show as an incidental finding: the presence of sensorineural hearing loss.

Conclusions:

It was determined that the presence of a developmental impairment during the early stages of childhood is, according to risk factors, an early diagnosis and treatment before or after 6 months. The latter is an indicator of the severity and type of impairment that occurs during different stages of childhood.

It is concluded that a new approach to the importance of this disease and its possible repercussions is needed. The same ones that, due to lack of knowledge, are treated as part of a behavioral disorder in the child. Thus causing a late detection of this disease.

Keywords: NEUROSENSORIAL HYPOACUSIS, NEURODEGENERATIVE DISEASE, CHILDHOOD, LANGUAGE, COGNITIVE AREA.

CONTENIDO

RESUMEN	4
SUMMARY	6
Introducción	9
Justificación	10
Objetivos	11
Objetivos general	11
Materiales y métodos	12
Diseño:	12
Estrategia de Búsqueda:	12
Criterios de inclusión:	12
Criterios de exclusión:	13
Extracción de datos:	13
Análisis de datos:	13
Argumentación Crítica de los resultados:	15
Desarrollo del tema	16
Definición	16
Epidemiología:	17
Etiología	18
Patogenia	19
Clasificación	20
Manifestaciones Clínicas	22
Diagnóstico	23
Tratamiento	25
Pronostico	27
Resultados	29
Discusión	36
Conclusiones	38
Financiamiento y confluencia de intereses	38
Conflicto de interés:	38
Bibliografía:	39
AUTORIZACIÓN DE PUBLICACIÓN EN EL REPOSITORIO INSTITUCIONAL	44

Introducción

La hipoacusia neurosensorial infantil es un problema tanto personal, familiar como social. Esta patología representa grandes desafíos tanto para los familiares como para los niños en el desarrollo intelectual, desempeño e interacción social. Siendo importante la detección temprana para así mejorar, las posibles complicaciones en la etapa de crecimiento del niño.

La hipoacusia se define como la pérdida parcial o total de audición. Siendo el déficit sensorial el más frecuente. Se define hipoacusia neurosensorial o de percepción cuando hay compromiso del oído interno, afectando la cóclea o el nervio auditivo. (Hernández

Según la OMS: el 5% de la población mundial; es decir aproximadamente 34 millones de niños presentan pérdida de la audición, hay 5 a 8 casos por 1000 nacidos vivos a nivel mundial que presenta hipoacusia neurosensorial en forma bilateral, con una grado severo o profundo, aumentando cada año por el control deficiente en el embarazo y las complicaciones durante el mismo. Se estima que para 2050: 1 de cada 10 personas presentarán pérdida de audición. (OMS, s. f.)

La mayoría de países han implementado un tamizaje auditivo para así poder detectar de manera precoz la hipoacusia; ya que el pronóstico mejora cuanto más precoz sea el plan terapéutico que estimule la vía neurosensorial y centros auditivos. Así evitando daños a nivel psicosocial, lingual, entre otros. Obteniendo una mejor calidad de vida y una mejor incorporación a la sociedad. (Faletty MSc, 2016)

Esta revisión bibliográfica, se enfocó en la pérdida auditiva neurosensorial y su repercusión como enfermedad neurodegenerativa en la infancia.

Justificación

Se realiza esta revisión bibliográfica para conocer el impacto de la hipoacusia neurosensorial en el desarrollo y crecimiento. La OMS reconoce la pérdida auditiva como una discapacidad frecuente. Con sus principales causas: congénitas (malformaciones) y prevenibles:(infecciosas, prematuridad)

La hipoacusia es una patología muy importante; su aparición a temprana edad provoca problemas en el desarrollo lingüístico, emocional, psicológico y en la adaptación familiar y social. Siendo un problema de salud en la población infantil.

Para saber cómo afecta esta patología, en el desarrollo infantil, es necesario un equipo multidisciplinario que implique estimuladores, psicólogos tanto para los niños como para la familia, educadores, que ayuden en la rehabilitación del niño, así mismo como un médico otorrinolaringólogo para su respectivo seguimiento.

El presente trabajo está destinado a conocer, acerca de la hipoacusia neurosensorial en la infancia; su afectación sobre el desarrollo intelectual, neuronal. Al igual que su impacto en la calidad de vida. Basado en estudios actuales con amplia evidencia científica.

Objetivos

Objetivos general

Conocer sobre hipoacusia neurosensorial como una enfermedad neurodegenerativa en la infancia.

Objetivos Específicos:

Conocer cómo afecta la hipoacusia neurosensorial en el desarrollo infantil.

Analizar la hipoacusia neurosensorial en la infancia y la neurodegeneración que produce.

Materiales y métodos

Diseño:

Se realizó una revisión de la literatura sistemática relacionada a la hipoacusia neurosensorial como enfermedad neurodegenerativa en la infancia en bases de datos como PubMed, Elsevier, Scielo. Este análisis figurado en 5 años de antigüedad.

Estrategia de Búsqueda:

Se llevó a cabo una pesquisa de información: documental primaria y secundaria acerca de: la hipoacusia neurosensorial en pediatría y su compromiso en el desarrollo infantil. Se realizó la búsqueda en la base de datos de NEJM, repositorios universitarios, ResearchGate, PubMed, Medline, Scielo, Elsevier.

Se efectuó en el idioma español e inglés. Se utilizó descriptores de búsqueda: hipoacusia neurosensorial en la infancia y consecuencias de la hipoacusia en la infancia.

Dentro de la hipoacusia neurosensorial se incluyó términos generales de la patología, y clasificación relevante para esta investigación. Para el apartado de las consecuencias de la hipoacusia en la infancia, se utilizó términos acerca de: desarrollo neurocognitivo, lenguaje, adaptación social. Se analizaron conjuntamente las referencias bibliográficas y de manera complementaria se realizó una búsqueda en manuales y consensos.

Criterios de inclusión:

La literatura que se utilizó fue aquella que estudiaba: la hipoacusia de percepción y su impacto en el desarrollo infantil en cualquiera de los ámbitos anteriormente descritos. En el caso de artículos repetidos en varias publicaciones se utilizó aquel publicado en una revista con mayor impacto o más reciente. Además de una base de datos de 5 años de relevancia.

Criterios de exclusión:

Se excluyeron trabajos de revisión con falta de base científica, publicaciones antiguas. Se excluyeron artículos con conflictos de intereses. Al igual que literatura gris asumiendo que: investigaciones de calidad ya se habrían publicado en fuentes consultadas.

Variables

De los trabajos seleccionados se indagó información sobre las siguientes variables:

- Revista de publicación.
- Diseño del estudio: descriptivo, observacional, retrospectivos, prospectivo.
- Hipoacusia neurosensorial infantil factores de riesgo: congénito, infeccioso, prematuridad.
- Tipo de deterioro neurodegenerativo: cognitivo, conductual, social, adaptativo, lingual.
- Recomendaciones orientadas a la mejora del pronóstico: si o no

Extracción de datos:

La bibliografía contará únicamente con artículos de libros y revistas de carácter científico considerándose aptos tanto medios físicos como digitales, de manera que la información obtenida sea de carácter fiable y cuente con la veracidad y aprobación de profesionales de la salud. Tras una lectura en detalle de los documentos; se dio especial atención al ámbito de las consecuencias de la hipoacusia neurosensorial en la infancia. (Tabla 1)

Análisis de datos:

Se trata de una revisión bibliográfica usando tablas de frecuencia y contingencia acerca del tema. Además de un análisis descriptivo de los estudios relevantes en este trabajo.



Tabla 1 flujograma de acuerdo a la organización y estructuración de datos extraídos.

Argumentación Crítica de los resultados:

De acuerdo a la información sustraída de diferentes fuentes. En las cuales se utiliza de forma predominante un diseño descriptivo- observacional, al igual que retrospectivos; analizados en diferentes instituciones como estudios de campo.

Se presentó sesgos de información ya que la recolección de datos llegó a ser diferente de acuerdo al tipo de estudio realizado. Las limitantes más importantes fueron la generalización en ciertos estudios. Una falta de artículos específicos sobre el deterioro cognitivo causado por la hipoacusia neurosensorial.

Las conclusiones extraídas fueron bajo el criterio de: afectación en área escolar, desarrollo infantil de acuerdo a momento de diagnóstico y presencia o no de tratamiento.

Desarrollo del tema

Definición

La hipoacusia un el déficit funcional en la capacidad auditiva; en mayor o menor grado debido a la perdida anatómica y/o fisiológica.(*Martins A 2017 s. f*) Se habla de hipoacusia neurosensorial o de percepción cuando hay afectación de la cóclea o del nervio auditivo.

Las causas de esta enfermedad pueden ser varias, sin embargo, factores de riesgo que significativos son: genéticas, infecciones TORCH, falencia en el cribado auditivo, traumatismos, hipoxia perinatal, prematuridad, multifactorial, idiopático. (Santos Santos & Rodríguez Gómez, 2004).

Su clasificación varía de acuerdo a:(*Hess.pdf*, s. f.)

Causa: Genética- No genética.

Asociación: Síndrómica- No síndrómica

Inicio: Pre lingual- Pos lingual

Severidad: Leve- Moderada- Moderadamente severa- Severa

Frecuencia auditiva afectada: Bajas- Media- Altas.

Epidemiología:

La hipoacusia neurosensorial congénita es la deficiencia sensorial más frecuente, tres veces más que el síndrome de Down, seis veces más que la espina bífida y cincuenta veces más que la fenilcetonuria.(Orejas & Rico, s. f.).

La OMS reconoce que 5 a 8 de cada 1000 nacidos vivos presenta hipoacusia, siendo el 5% de la población mundial es decir aproximadamente 34 millones de niños; que presentan pérdida de la audición. De los cuales el tipo neurosensorial en forma bilateral y de grado severo y profundo el más común.

Estas estadísticas aumentan cada año ya sea: por un control deficiente en el embarazo o complicaciones durante el mismo. Se estima que para 2050: 1 de cada 10 personas presentarán pérdida de audición.(Guerra et al., s. f.; OMS, s. f.)

De acuerdo a Joint Committee on Infant Hearing (JCIH): 80% de las hipoacusias infantiles son congénitas, y 20% se desarrollan en las primeras etapas de la infancia. (Urraca, 2017)

En España su incidencia se estima: uno en cada 2000 familias cada año. Con un 2.7% antes de los 5 años; aumentando esta cifra diez veces más, lo infantes con determinados factores de riesgo, como: historia familiar de hipoacusia, hiperbilirrubinemia grave, entre otras.(Delgado Domínguez, 2011; Urraca, 2017)

Jiménez, realizó un estudio transversal en el Hospital Guayaquil Abel Gilbert Pontón. Una muestra 189 recién nacidos, en los cuales se realizaba el primer tamizaje auditivo. El 43% no aprobó el mismo. (Jiménez, s. f.)

Etiología

Su etiología puede ser muy diversa, llegando a ser en muchos de los casos idiopática. (Anexo 1)

Cuando se habla de una causa congénita se divide en sindrómica y no sindrómica. En caso de las causas sindrómicas. Existen alrededor de 600 síndromes relacionados a la hipoacusia. De los cuales: El Síndrome de Pendred y Usher se asocian en mayor grado.

Una Alteración en el gen GJB2 produce transmisión hereditaria de tipo autosómico recesivo. Provocando así una alteración en la función adecuada del oído interno, para la captación de vibraciones y para una recepción de la información auditiva. (Benito-Orejas et al., 2017; Orejas & Rico, s. f.)

En caso de una causa no sindrómica. Se debe indagar en el historial clínico familiar buscando antecedentes de enfermedad auditiva que puedan ser responsables de la patología presentada en el recién nacido.

Al hablar de las otras causas que se puede presentar, hablamos del 40% que son adquiridas: Origen infeccioso prenatales en un 20% siendo TORCH las más frecuentes.

Causas probables para la pérdida auditiva neurosensorial durante el parto son: anoxia, hipoxia, prematuridad, traumatismo craneal, uso inadecuado de medicamentos antipalúdicos, teratógenos, ototóxicos; se evidencia en un 20%. (van Beeck Calkoen et al., 2019)

Las causas postnatales radican el 60% entre ellas tenemos: bajo peso, hiperbilirrubinemia grave puede lesionar el nervio auditivo, otitis media, traumatismo, enfermedad de Meniere, laberintitis, anemia, meningitis. (Fang et al., 2016)

Las causas multifactoriales e idiopáticas conforman el 10 al 20% como autoinmunes: hipotiroidismo, LES. (Benito-Orejas et al., 2017; Orejas & Rico, s. f.)

Los factores de riesgo están presentes entre el 6% y 8% de los neonatos, de ellos se detecta un déficit auditivo importante 5%. Durante el cribado neonatal. Siendo más propensos a

presentar los grados más severos en cuanto discapacidad auditiva. (Rodríguez et al., 2018; Valido Quintana et al., 2017)

Genéticas
<ul style="list-style-type: none"> • Autosómicas recesivas (p. ej., hipoacusia profunda aislada, pérdida de tonos altos aislada, síndrome de Lange-Jerervell-Nielsen, síndrome de Pendred, síndrome de Usher) • Autosómicas dominantes (p. ej., hipoacusia profunda aislada, síndrome de Waardenbrug, síndrome de Treacher Collins, síndrome de Alport) • Recesivas ligadas al cromosoma X (p. ej., hipoacusia profunda asociada con daltonismo, síndrome tipo Alport) • Mitocondriales (p. ej., síndrome de Kearns-Sayre)
Adquiridas
<ul style="list-style-type: none"> • Infecciones: <ul style="list-style-type: none"> – Congénitas: toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus, herpes simple, sífilis – Meningitis bacteriana, paperas, mastoiditis • Hiperbilirrubinemia • Complicaciones de la prematuridad • Ototoxicidad: <ul style="list-style-type: none"> – Antibióticos: kamamicina, neomicina, estreptomycin, gentamicina, vancomicina, otros aminoglucósidos – Furosemida, cisplatino, etc. • Traumatismo de cráneo: ruptura timpánica, luxación de los huesecillos, fractura del temporal • Trauma acústico
Malformativas
(p. ej., microsomía hemifacial, síndrome de Goldenhar, síndrome de Treacher Collins microotia, malformación de Mondini)

Anexo 1: Tabla de principales causas de déficit auditivo.

Patogenia

El oído interno localizado en la parte petrosa del hueso temporal; se conforma por el laberinto óseo: vestíbulo, tres canales semicirculares y la cóclea. Estructuras encargadas del equilibrio y audio a través de VIII par craneal, nervio vestíbulo coclear. (Goycoolea, 2016)

Hipoacusia neurosensorial o de percepción se presenta cuando hay un daño en el órgano de Corti conocido como: hipoacusia coclear. Cuando hay una alteración en las vías acústicas se conoce como: hipoacusia retro coclear. Y un daño en la corteza cerebral auditiva es conocida como: hipoacusia cortical. (Korver et al., 2017; Pardal-Refoyo, 2016)

Clasificación

La hipoacusia de percepción es necesaria caracterizarla según diversos criterios por lo que varía los modos de clasificación. En esta revisión se tomaron en cuenta la clasificación más relacionada con un deterioro en el desarrollo cognitivo. (*Sabatell D. 2020.pdf*, s. f.; Lorduy & Pereira, s. f.)

Clasificación Cronológica:

Congénitas: Malformaciones, Asociadas o Sindrómicas, Formas Puras, No Sindrómicas O Aisladas

Adquiridas: Perinatales, natales y Postnatales

Clasificación Cuantitativa Según La Perdida Tonal Media: (anexo 2)

- **Leve O Ligera:** 21-40 Db
- **Moderada O Media:** 41-70 Db
- **Severa:**71-90 Db
- **Profunda:** 91-119 Db (> 90 Db).
- **Deficiencia Auditiva Total- Cofosis:** > 120 Db No Percibe Nada.

Clasificación Según Lateralidad:

Unilateral, Bilateral

En esta revisión bibliográfica se obtuvo como criterio la investigación según su clasificación cronológica, cuantitativa y en relación con la adquisición del lenguaje.

Clasificación en relación con adquisición del lenguaje:

Prelocutiva o prelingual, postlocutiva o postlingual, perilocutiva

Clasificación Evolutiva:

Estables, Progresivas, Rápidamente Progresivas, Bruscas, Fluctuante.

	Pérdida tonal media	Manifestaciones y Consecuencias	Tratamiento
Audición infranormal	<20 dB	Sin incidencia social	
Ligera	21-40 dB	Se percibe el habla con voz normal. Dificil con voz baja o lejana. La mayoría de los ruidos familiares se perciben. No suele haber alteraciones en la adquisición del lenguaje. Puede haber dislalias y alteraciones del aprendizaje	Vigilancia. Apoyo escolar y logopédico
Moderada	Primer grado: 41-55 dB Segundo grado: 56-70 dB	El habla es percibida si se eleva un poco la voz. El sujeto entiende mejor si mira cuando le hablan. Se perciben aún algunos ruidos familiares. Puede desarrollarse espontáneamente el lenguaje, aunque suele haber retrasos. Dificultades en la comprensión y lectoescritura. Puede pasar desapercibida y se les considera niños "desobedientes" o rebeldes"	Prótesis auditivas Apoyo logopédico
Severa	Primer grado: 71-80 dB Segundo grado: 81-90 dB	El habla es percibida con voz fuerte cerca del oído. Los ruidos fuertes son percibidos. El lenguaje oral no se desarrolla de forma espontánea (prelocutivas)	Prótesis auditivas Apoyo logopédico
Profunda	Primer grado: 91-100 dB Segundo grado: 101-110 dB Tercer grado: 111-119 dB	Ninguna percepción de la palabra. Solo los ruidos muy potentes son percibidos. Pueden aparecer alteraciones importantes en el desarrollo global. Afectadas las funciones de alerta, orientación, estructuración espacio-temporal y el desarrollo social. Ausencia de desarrollo de lenguaje oral (prelocutivas)	Prótesis auditivas/Implante coclear Apoyo logopédico
Cofosis	>120 dB	No se percibe nada	Implante coclear

Tabla 1. Clasificación audiométrica de las deficiencias auditivas (Recomendación BIAP 02/1. Lisboa 1997). Manifestaciones, consecuencias y tratamiento recomendado (hipoacusias bilaterales)

Anexo 2: Lesión de acuerdo a la deficiencia auditiva presentada.

Manifestaciones Clínicas

Con una historial clínico familia detallada, un examen otorrinolaringológico completo, en el caso de que el tamizaje neonatal no haya encontrado un problema auditivo, sin embargo, sin embargo, clínicamente no es distinguible la hipoacusia neurosensorial. (Hernández

Se puede buscar algunas manifestaciones clínicas visibles como: al examinar al paciente en busca de alteraciones anatómicas que nos ayuden a orientarnos hacia un síndrome.

La ausencia de respuestas acertadas según la etapa del desarrollo en la cual se encuentra el infante, se debe sospechar de una hipoacusia. Muchas veces confundido con otro tipo de enfermedad o trastorno.

En el neonato, la reacción a estímulos como: alerta defensa o interés. Son importantes examinarlos periódicamente y conforme crece: visualizar movimientos del cuerpo asociados al reflejo de Moro, dilatación pupilar, gestos faciales, reflejo cócleo – palpebral, reacción de llanto, hiperextensión cefálica.(Cuadrado et al., 2010; Eduardo & Alberto, s. f.)

El momento en el cual se produjo la pérdida auditiva es importante ya que varían las manifestaciones que se presenten antes, durante o después de la adquisición del lenguaje. Ya que cuanto más precoz sea, las consecuencias en la adquisición del lenguaje serán más graves.

Alegre de la Rosa y Angulo realizaron un estudio en 2019; para determinar los problemas de comportamiento causados por una hipoacusia, se elaboró con una muestra de 300 niños hasta los 6 años. En donde a través del uso del cuestionario KINDL; se determinaron los problemas emocionales, habilidades lingüísticas deficientes; dificultades significativas sociales e intelectuales que variaba de acuerdo a la edad de aparición de la patología. (Alegre de la Rosa & Villar Angulo, 2020)

Diagnóstico

Un diagnóstico temprano de la hipoacusia infantil es la primera fase para un tratamiento apropiado. Una historia clínica detallada, anamnesis, factores de riesgo y falta de atención o recepción de estímulos que orienten hacia un deterioro en su desarrollo intelectual, social, etc. (Breuning & Jeremias, s. f.)

Costales en 2018 realiza un estudio, acerca del uso de la secuenciación genómica para la obtención de un diagnóstico etiológico en 27 pacientes diagnosticados con hipoacusia neurosensorial independiente de su patrón de herencia. El 56% se obtuvo una confirmación de su diagnóstico y el 19% presentan variantes patogénicas. En lo cual es demuestra que se puede implementar el diagnóstico genética en la rutina asistencial con implicaciones pronósticas y terapéuticas.(Costales et al., 2020)

El cribado neonatal universal se define como la búsqueda activa, se utilizan las mediciones electrofisiológicas secuenciales o emisiones otoacústicas. (EOA). (Jiménez, s. f.)

El uso de test audio métricos: emisiones otacústicas y Brainstem Evoked Response Audiometry (BERA), audiometría a campo libre con esfuerzo visual, audiometría condicionada por juego, audiometría tonal. Juegan un papel importante para la detección precoz siendo los más utilizados en relación a coste-efectividad.(anexo 3) (Hernández M. pdf, s. f)

Nazar realizó una investigación en la Clínica las Condes, Santiago de Chile en el cual se evaluó 10.095 neonatos. A los cuales se les realizó un tamizaje auditivo mediante emisiones otacústicas y potenciales evocados auditivos automatizados, encontrando que el 80% presentaban hipoacusia leve o moderada confirmando su diagnóstico antes de los tres meses de vida en el 88.5%.(Nazar M et al., 2009)

El uso de imagenología como examen complementario: scanner de datos, resonancia con énfasis en fosa posterior, entre otros; para así determinar alteraciones morfológicas, y manifestaciones adicionales a un síndrome.

TEST	APORTACIÓN y LIMITACIONES AUDIOLÓGICAS	VENTAJAS/DIFICULTADES EN NIÑOS
1. AUDIOMETRÍA POR OBSERVACIÓN DEL COMPORTAMIENTO	Complemento de la conducta observada por los padres.	Habitación Variabilidad en las respuestas Personal muy experimentado
2. AUDIOMETRÍA POR CONDICIONAMIENTO VISUAL	Estimación de umbrales	Informa más sobre localización que sobre umbrales
3. AUDIOMETRÍA DE JUEGO CONDICIONADA	Similar a audiometría tonal en adulto	Puede obtenerse un audiograma vía aérea y ósea similar al habitual.
4. OTOEMISIONES ACÚSTICAS	Integridad célula ciliada externa. No permite estimación cuantitativa de umbral.	
5. POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE TRONCO CEREBRAL	VIA AEREA. Umbrales en tonos a 2 KHz, más difícil en graves. VIA OSEA ^{284, 285} . Reserva coclear solo en agudos.	En ciertos casos requiere sedación.
6. POTENCIALES EVOCADOS AUDITIVOS DE ESTADO ESTABLE MULTIFRECUENCIA	VIA AEREA VIA ÓSEA	Necesita más tiempo que PEATC Más sedación
7. AUDIOMETRÍA TONAL LIMINAR		A partir de 5-6 años
8. LOGOaudiometría	Valoración integral de la vía auditiva	Los niños tienden a responder más fácilmente al habla que a los tonos puros. Precisa máxima colaboración
9. REFLEJO ESTAPEDIAL	Valoración reclutamiento (coclear vs retrococlear), fijación oscilar	
10.P-300	Trastornos procesamiento central auditivo. Trastornos de lenguaje ²⁸⁵ .	Precisa colaboración
11.MISMATCH NEGATIVITY		No precisa colaboración

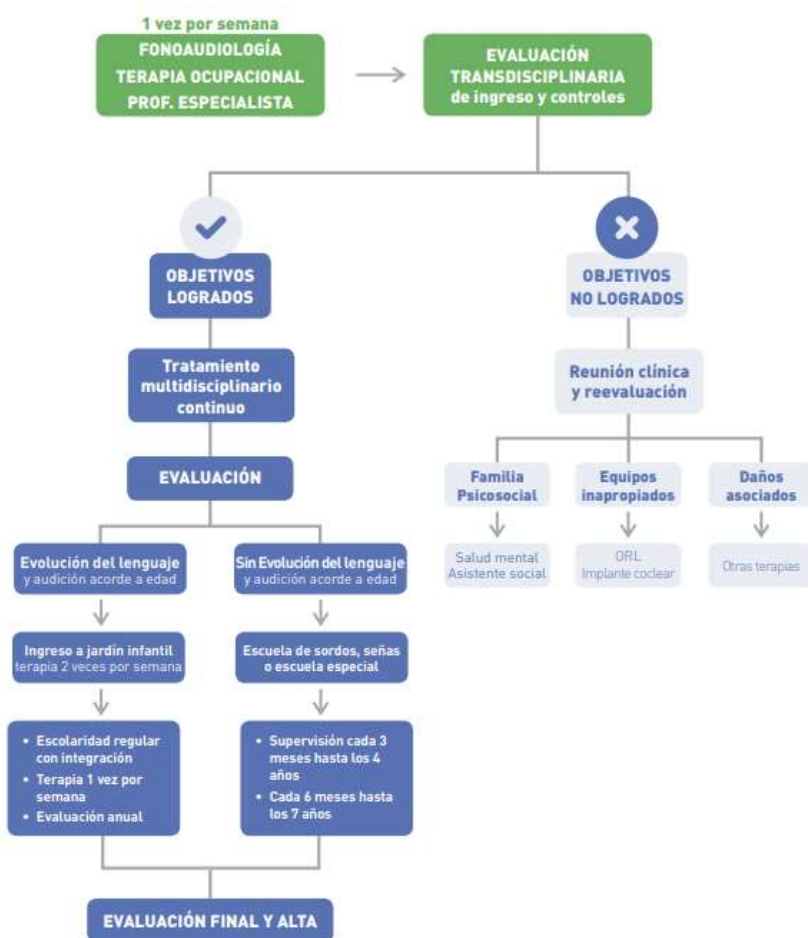
Anexo 3: test de audiometría mas usados.

Tratamiento

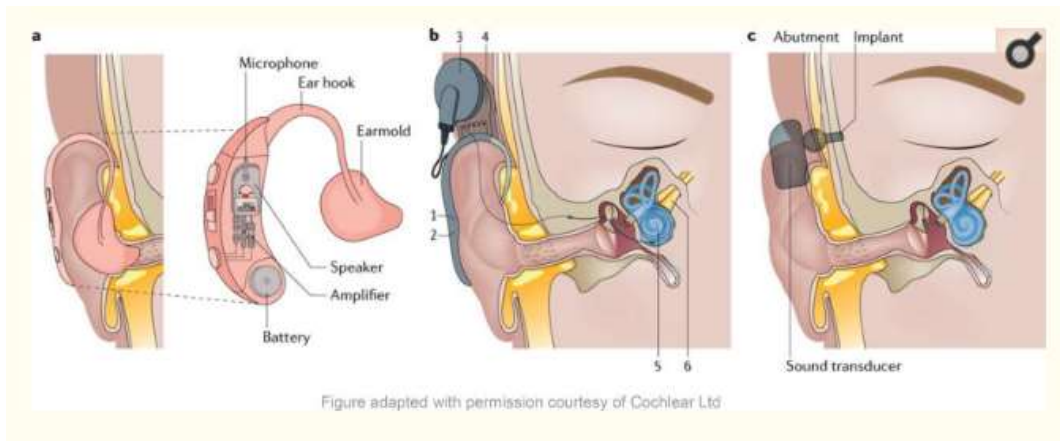
Al confirmar que se trata de una hipoacusia neurosensorial, su manejo es multidisciplinario. (Anexo 4)

A nivel otorrinolaringológico se indica el uso de audífonos bilaterales potentes cuando se presenta antes de 6 meses para así promover la maduración de las vías auditivas y desarrollo infantil. Sin embargo, si no presenta mejoría en la capacidad auditiva se puede realizar implante coclear, dispositivo electrónico de elección en hipoacusia neurosensorial severa a profunda.

El implante coclear posibilita el estímulo directo al nervio auditivo, sin embargo, la cirugía de colocación de implante tiene un elevado precio por lo cual no se realiza con frecuencia en países en desarrollo. (Anexo 5) (Hess pdf, s. f.; Sabatell D. 2020.pdf, s. f.)



Anexo 4: flujograma sobre plan terapéutico en hipoacusia



Anexo 5: uso de audífono en comparación con un implante coclear.

Pronostico

Las consecuencias de la hipoacusia de percepción en la infancia son variadas, pero las más importantes, se presentan en la adquisición del lenguaje, un periodo crítico para el desarrollo que son los primeros años de vida. En donde la información auditiva es esencial para el desarrollo apropiado del córtex cerebral.(Herrera et al., 2018)

Su pronóstico se verá condicionado por los estímulos tempranos que reciba, vinculando tanto al paciente como a sus familiares. (Franco S. 2016 s. f.))

El pronóstico se evalúa de acuerdo a la edad de aparición y la gravedad del mismo para describir que tipo de problemas presenta en el desarrollo auditivo, habla y estructuración. La misma que se presenta desde el nacimiento hasta los dos años en donde hay más estímulos y desarrollo psicoafectivo, social, motor, entre otros.

La hipoacusia moderada a grave afecta en la aprehensión del lenguaje y desarrollo intelectual y social. Que es crucial para el adecuado aprendizaje, y rendimiento escolar. (Franco C. 2019, pdf)

Álvarez en el hospital pediátrico universitario Eduardo Agramonte Piña- Cuba; analizó 83 niños entre 0-5 años en donde el comportamiento de la hipoacusia neurosensorial era determinante en el desarrollo se concluyó que 43 pacientes presentaban daño severo y 31 niños daño profundo. Siendo los que más deficiencia en aprendizaje y comportamiento interpersonal presentaban en relación a niños sanos. (Álvarez Amador et al., 2011)

Se debe tener en cuenta que la rehabilitación y plan terapéutico lleva varios años es lenta, exigente y multidisciplinaria. (Tomás Vila et al., 2013)

La discapacidad auditiva, en los niños que no reciben intervención y rehabilitación precoz radica en su habilidad de lectura, cognición y desarrollo socio emocional y en su futuro rendimiento educativo; la calidad de vida siendo adulto en relación a empleo y economía será pobre.

Un estudio realizado por Korver utilizando el estudio DECIBEL. Donde compara el desarrollo y calidad de vida en niños con hipoacusia, por medio de un programa de evaluación auditiva neonatal y programa de pérdida auditiva de distracción. Además, se realizó una amplificación de audición durante 13 meses, antes de la evaluación de audición. Presentando mejoría significativa en la puntuación de calidad de vida. Quienes recibieron una amplificación de audición conjunto con diferentes estímulos y rehabilitación en ámbitos de deficiencia específicos presentados como lenguaje, comprensión, lectura, comunicación social. (Korver et al., 2017; Varni et al., 1999)

Resultados

Dentro de la revisión bibliográfica se hizo una selección de estudios, por medio del registro de datos de PMC. En donde se identificaron 10.221 artículos inicialmente, de los cuales 4.569 artículos eran dentro de un periodo de 5 años. Se disminuyó la búsqueda a 320 que fueron los que cumplieron los criterios de selección. Culminando con 114 trabajo identificados.

El total considerado fue de 320 estudios. Se especificó más en 114 de donde 38 fueron los más significativos a la hora de recopilar información por su acceso, resultados, y relación con el tema.

Los 320 trabajos sobre hipoacusia de percepción en la infancia; fueron publicados 190 en revistas científicas y 130 en revistas de menor relevancia, manuales, congresos. En la tabla 2 se representa la distribución de los trabajos según la fuente de publicación. Siendo el principal NIH (National Institutes of Health) en un 35.6%, también se destacan Research Gate 4.7%, Scielo 3.1%, repositorios universitarios 3.1%. Varias revistas presentaban con una o dos publicaciones sobre el tema las cuales se les aglomero en el 40.6%.

Título de la revista	Número	%
NIH	114	35,6
research gate	15	4,7
scielo	10	3,1
Europe PMC founders	10	3,1
repositorios universitarios	10	3,1
CDC	9	2,8
IJPO	7	2,2
Elsiever	5	1,6
BMC	5	1,6
Cochrane	3	0,9
CIHR	2	0,6
Otras revistas*	130	40,6
Total	320	100

Tabla 2: Distribución por revista de los estudios.

Según las características metodológicas de los estudios (gráfico 1) en donde la mayoría de estudios fueron observacionales (38.5%) seguido con los estudios descriptivos en un (35%) estudios transversales retrospectivos y prospectivos (16%).

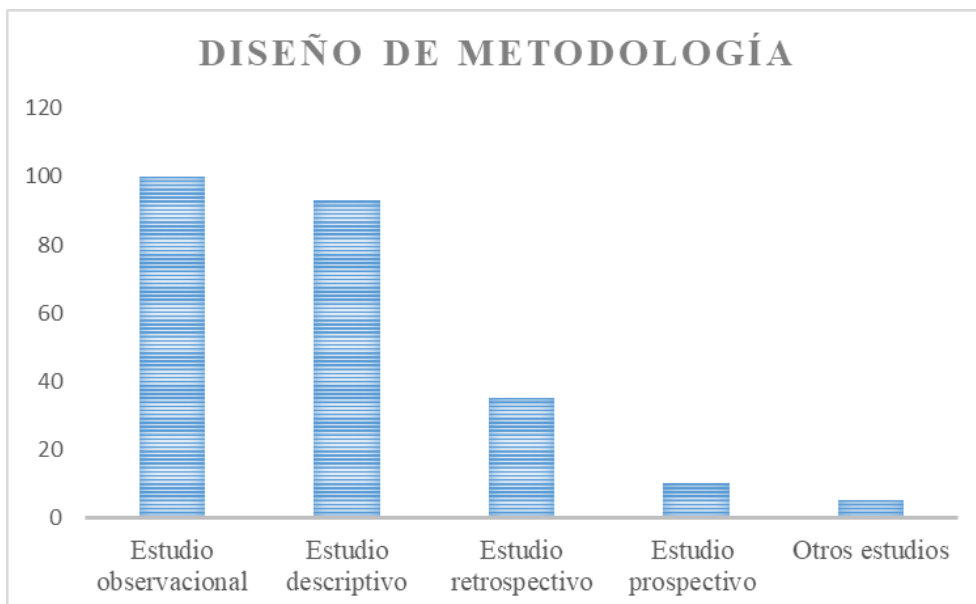


Gráfico 1: Tipo de metodología utilizada dentro de los estudios analizados.

Según los factores de riesgo presentes (grafico 2) predomina el factor de riesgo congénito (40%), infeccioso prenatal, natal, y postnatal (30%) multifactorial. (21%). Fueron los más estudiados. La prematuridad fue una de los factores de riesgo con menor número de estudios (6%).

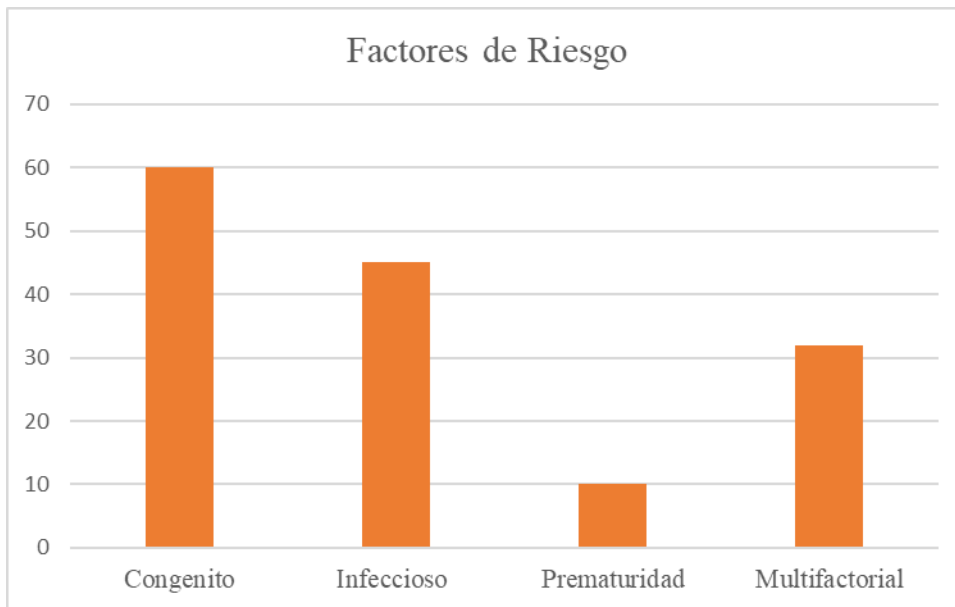


Grafico 2: Factores de riesgo y su frecuencia dentro de los estudios analizados.

En el gráfico 3 se presentan los tipos de deterioro en el desarrollo infantil más comunes e investigados. Así el deterioro cognitivo predomina (28%), seguido por lenguaje (26%), están entre los problemas más comunes, por otro lado, la adaptación a nivel escolar (20%), Social (15%). Otro tipo de deterioro a nivel afectivo, motor radican en un (2%)

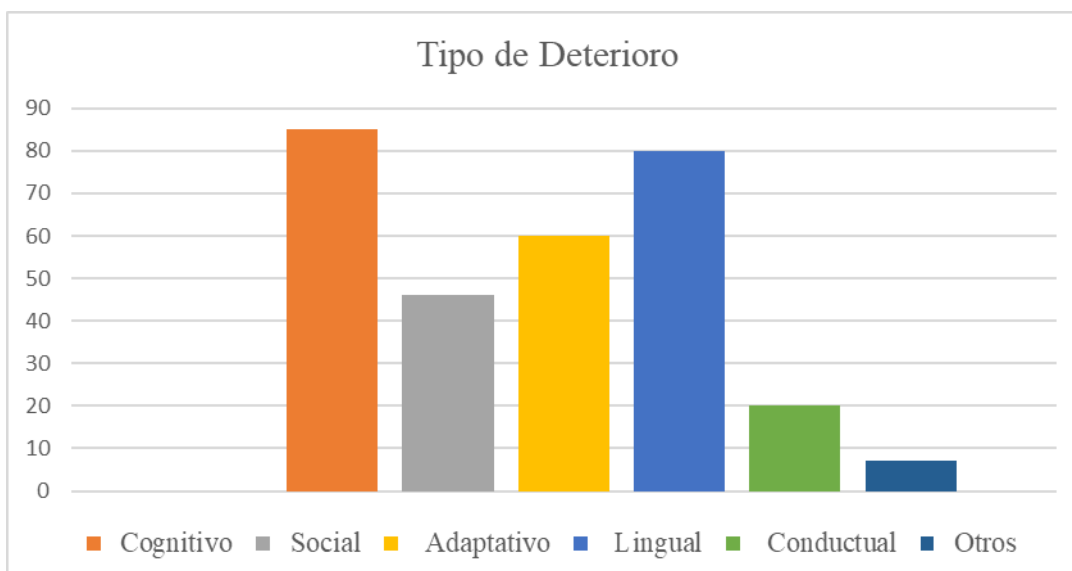


Gráfico 3: evaluación del tipo de deterioro dentro de los estudios analizados.

El 72% de los trabajos hacían recomendaciones para mejorar el pronóstico del desarrollo infantil. (grafico 4)



Gráfico 4: Frecuencia en la cual se realizan recomendaciones orientados al diagnóstico en los estudios investigados.

Dentro de los estudios más relevantes. Uno de los aspectos investigados fueron los factores de riesgo relacionados con la hipoacusia neurosensorial en la infancia como lo presenta:

Guerra y asociados en un estudio observacional, retrospectivo realizado en el centro auditivo de la Habana, se observó a 343 niños, determinando que la hipoacusia más frecuente es la congénita con un 28.57% seguida por infecciosa en un 16.32% y causa multifactorial 10.4%; en relación con una gravedad de la pérdida severa, llegando a cifosis en la infancia.(Guerra et al., s. f.)

Autor Nuñez recalca en un estudio descriptivo a 100 pacientes pediátricos en el hospital docente Octavio de la Concepción y de la Pedraja, Cuba. Que 31,7% presentaban pérdida auditiva prelingual, y más del 88% postlinguales. Se encontró además que el factor de riesgo

más frecuente fue: congénito en un 20.6% e infecciones 19.1%, seguido de la prematuridad en el 7.9%(Arias et al., s. f.)

En estudios semejantes, acerca de factores de riesgo en relación a la prevalencia de hipoacusia neurosensorial. Becerra y Jimenez en estudios descriptivos en el hospital naval de Guayaquil y el hospital Abel Gilbert. Becerra determina que las infecciones TORCH producen pérdida auditiva neurosensorial en un 78.19%. Jimenez en 189 tamizajes auditivos encontró que el principal factor de riesgo fue infeccioso: en 59 pacientes seguido de la hiperbilirrubinemia en 51 pacientes y la prematuridad se encontró como factor de riesgo en 43 pacientes. (Eduardo & Alberto, s. f.; Jiménez, s. f.)

Dentro de la búsqueda se encontró estudios en el área de estimulación temprana y psicología infantil en donde el comportamiento infantil y su relación con la presencia de hipoacusia neurosensorial en la infancia, estaba muy relacionada con sus deficiencias de acuerdo a la edad de aparición.

La universidad de Sevilla, España a cargo de Alegre de la Rosa quien realizó un estudio en donde participaron 300 niños y adolescentes. En el cual se analizó la calidad de vida, habilidades psicolingüísticas y problemas emocionales. Los niños con un dispositivo auditivo antes de los 6 meses obtuvieron una mejor puntuación a nivel de bienestar físico, sin embargo, los niños con implante coclear reflejaban una mejor autoestima, relación interfamiliar y bienestar emocional. Se utilizó el cuestionario SDQ como complemento en para la comprensión de la psicopatología infantojuvenil de niños con dificultades auditivas. (Alegre de la Rosa & Villar Angulo, 2020)

En una evaluación acerca de la calidad de vida en pacientes con hipoacusia de percepción, en el hospital universitario clínico San Rafael en Bogotá por Franco, Rangel y Prieto quienes realizaron un estudio observacional en 38 pacientes, donde se obtuvo como resultado que el deterioro intelectual se puede evitar en el 36.1%, con el uso de implante coclear mejorando significativamente la calidad de vida del paciente. (Franco C. 2019, pdf)

Un estudio reciente en donde se evaluó la calidad de vida en pacientes con pérdida auditiva neurosensorial; por parte de Velín, quien analizó 506 niños. Los cuales 81 tenían hipoacusia; de los cuales 17.8% no presentaba un dominio adecuado de aprendizaje en su rendimiento académico, con una de probabilidad 53% de que no lo logren obtenerla.

Un estudio realizado por Franco Chávez, en donde se evalúa el comportamiento de la hipoacusia neurosensorial como incapacitante permanente en la vida diaria. Se observó que en un promedio 494 pacientes lo presentarían a futuro de cada 10.000; es decir, el 49%. (Franco S. 2016 s. f.)

Se tuvo un riesgo de sesgo presente durante la revisión de la literatura: debido a discrepancias en los estudios por el participante, ya que en estos estudios se necesitaba la colaboración de la familia y también de las instituciones. Durante la medición como es el caso del estudio de Alegre de la Rosa y Velín que la alteración auditiva puede alterar la comprensión de los cuestionario y entrevistas utilizados durante el estudio.

Se halló además un sesgo en la selección de los participantes como ejemplo: el estudio de Alegre de la Rosa quien buscaba una comparativa de heterogeneidad en las edades y el tiempo de uso de dispositivos auditivos. En donde la selección representó un papel fundamental sobre una deficiencia en los resultados obtenidos.

Tabla 3. Estudios relevantes sobre los factores de riesgo estudiados y complicaciones en el desarrollo infantil.

Autor, año	País	Tipo de Estudio	Sujetos y origen	Medida de Resultado	Conclusiones
Guerra, 2020	Cuba	Observacional, descriptivo, retrospectivo	343 niños con hipoacusia neurosensorial atendidos en la consulta de audiología en el centro auditivo de Habana según factores de riesgo.	Hipoacusia neurosensorial presente de forma congénita en el 28.57%, infecciosa 16.32% y multifactorial 10.4%	En Cuba la sordera congénita es la más frecuente, seguida de la infecciosa. Factores a tener en cuenta con mayor frecuencia.
Núñez, 2018	Cuba	Estudio descriptivo, retrospectivo, longitudinal.	63 pacientes infantiles del Hospital docente Octavio de la Concepción y de la Pedraja	La hipoacusia congénita es frecuente en un 20.6%, infección 19.1%.	Niños menores de 2 años con hipoacusia neurosensorial fue mayor, sin embargo los factores de riesgo son críticos diagnosticar tempranamente.
Velín, 2019	Ecuador	Estudio transversal, analítico.	480 niños cursando año escolar en las escuelas de la zona de influencia del centro de salud Chimbacalle.	El 17.8% de los niños con hipoacusia no demostraban un dominio del aprendizaje en su rendimiento académico, con un 53% de probabilidad de no lograr el mismo.	La hipoacusia genera discapacidad y trastornos en área cognitiva, aprendizaje y lenguaje. Y se requiere un tratamiento y seguimiento oportuno.
Franco, Rangel, Prieto, 2017	Colombia	Estudio observacional de corte transversal	52 pacientes del registro de consulta otológica en el hospital universitario clínica San Rafael de Bogotá	38 pacientes demostraron un deterioro intelectual, se puede evitar en el 36.1 con un implante coclear mejorando significativamente la calidad de vida del paciente	El uso de implante coclear se asocia con una mejoría en la calidad de vida, y disminución de complicaciones.

Discusión

La revisión bibliográfica señalo que: la hipoacusia neurosensorial en la infancia es un problema de salud pública a nivel mundial, presentándose como una de las enfermedades más frecuentes entre los neonatos.

Los datos obtenidos en la investigación señalan que: los factores de riesgo frecuentes, que se relacionan con un deterioro durante el desarrollo infantil son: congénitas, infecciosas, prematuridad y multifactorial. Sin embargo, estudios discrepan en diversos factores de riesgo que van enlazados a factores sociodemográficos, demográficos, hasta sanidad de cada país que en esta revisión bibliográfica no se tuvo como hallazgo relevante por su falta de evidencia científica como un determinante de hipoacusia neurosensorial infantil. (Cárdenas Rodríguez et al., 2018; Guerra et al., s. f.)

Se afirma que alrededor del 13.4% de niños entre 0 a 14 años presentan hipoacusia neurosensorial y solo el 14% de ellos tendrá algún tipo de educación. confirmando que una alteración en el área cognitiva, de lenguaje y rendimiento académico, afecta significativamente su vida a futuro. (Agís-Ocaña, 2020; Velín, 2020)

Varios autores señalan que el deterioro auditivo neurosensorial y sus consecuencias dependen del grado de pérdida y el momento de aparición; Al igual que, la relación a una adquisición cognitiva y lingual adecuada. Describiendo en varios estudios la importancia de un diagnóstico y plan terapéutico precoz.

El tamizaje universal al nacer y su diagnóstico antes de los 6 meses evita en gran medida una afectación en su adquisición de lenguaje, desarrollo psicoemocional, intelectual y social en el infante. ((Aldo Fresneda Ortiz Tesis Doctoral.pdf, s. f.; Gonzalo c. 2019.pdf, s. f.)

Con respecto a una neurodegeneración, se evidencia de acuerdo a esta revisión de literatura que: un determinante importante es el grado de hipoacusia, momento de aparición y el tratamiento obtenido como ya se mencionó; esto se relaciona a las diferencias que existe. En niños con hipoacusia presentada antes de los 6 meses de vida y niños con hipoacusia diagnosticada en etapa preescolar y escolar. Ya que la adquisición lingual, cognitiva y su impacto físico, emocional y social es diferente siendo más difícil la adaptación de los niños con diagnóstico tardío y que tienen más probabilidad de una incapacidad funcional permanente y calidad de vida menor.(*Aldo Fresneda Ortiz Tesis Doctoral.pdf*, s. f.; *Tesis_Gonzalo Cuellar Muñoz.pdf*, s. f.)

Cabe recalcar que en esta revisión bibliográfica se pudo conocer, que el momento de aparición y diagnóstico de la hipoacusia neurosensorial es crítico para el tratamiento y pronóstico del infante su deterioro y afectación en el desarrollo coincide en varios estudios realizados ya mencionados.

Se tuvieron limitantes en el área investigativa; algunos estudios demostraron, la falta de compromiso por parte de los padres para suministrar información, falta de cooperación por parte de las instituciones educativas en la observación del rendimiento educativo y también su influencia en el desarrollo del niño. En la búsqueda de documentos científicos se encuentra que la mayoría se concentran en analizar la etiología y vías de diagnóstico de la hipoacusia mas no su impacto a largo plazo.

Conclusiones

Se concluye que es necesario un nuevo enfoque de la importancia de esta enfermedad y las posibles repercusiones que presenta. La educación acerca del daño que puede producir la hipoacusia neurosensorial en la infancia, es importante para capacitar al personal de salud y a la sociedad sobre la importancia de la detección temprana desde una atención primaria de salud. Así evitar que, por falta de conocimiento, las posibles manifestaciones sean tratadas como parte de un trastorno del comportamiento en el niño. Que Provoca una detección tardía de esta enfermedad.

Este trabajo confirma la importancia de un diagnóstico temprano, el valor de requerir un tratamiento y seguimiento oportuno de partes de diferentes áreas tanto de la salud como pedagógico.

El implementar un beneficio hacia los niños, con un programa que evalué el impacto real de la hipoacusia a nivel pedagógico, va a contribuir en la generación de un plan de detección temprano. Que, en el área educativa, favorezca diversos ámbitos problemáticos como: área cognitiva, intelectual, socio afectiva, psicoemocional, entre otras.

Financiamiento y confluencia de intereses

No fue necesario un financiamiento

Conflicto de interés:

El autor no declara conflicto de interés.

Bibliografía:

1. Hernández M. hipoacusia neurosensorial, Pontificia Universidad Católica de Chile.pdf [Internet]. [citado 16 de junio de 2020]. Disponible en: <http://faso.org.ar/revistas/2017/1/10.pdf>
2. Sordera y pérdida de la audición [Internet]. [citado 16 de junio de 2020]. Disponible en: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/deafness-and-hearing-loss>
3. Faletty MSc P. LA IMPORTANCIA DE LA DETECCIÓN TEMPRANA DE LA HIPOACUSIA. Rev. Médica Clínica Las Condes. 1 de noviembre de 2016;27(6):745-52.
4. Martins, A., & Arias, E. (2017, 6 marzo). hipoacusia neurosensorial secundaria a infecciones perinatales. revista faso. [Internet]. [citado 16 de junio de 2020]. Disponible en: <http://faso.org.ar/revistas/2017/1/10.pdf>
5. Santos Santos S, Rodríguez Gómez F. Hipoacusia neurosensorial infantil estudio retrospectivo de factores de riesgo y etiología [Internet]. Madrid: Universidad Complutense de Madrid; 2004 [citado 16 de junio de 2020]. Disponible en: <http://site.ebrary.com/id/10116143>
6. Hess J. Causas de hipoacusia sensorineural, vol. 14 n°1 Clínica Las Condes; CausasHipoacusiaSensorineural.pdf [Internet]. [citado 16 de junio de 2020]. Disponible en: http://www.clc.cl/clcprod/media/contenidos/pdf/MED_14_4/CausasHipoacusiaSensorio neural.pdf
7. Orejas JIB, Rico JCS. Hipoacusia: identificación e intervención precoces. :13. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. [Internet]. [citado 16 de junio de 2020]. Disponible en: <https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2013/xvii05/02/330-342%20Hipoacusia.pdf>
8. Guerra SB, Ruiz LC, García YM. Etiología de las hipoacusias sensorineurales en niños. :13. Hospital Pediátrico Universitario Borrás Marfán Cuba. revista cubana de otorrinolaringología, 2020 [Internet]. [citado 16 de junio de 2020]. Disponible en: <http://www.revotorrino.sld.cu/index.php/otl/article/view/129>

9. Urraca MP. Hipoacusias en la infancia. 2017;11. Servicio de otorrinolaringología, Hospital Puerta de Hierro Madrid España. Form Act Pediatr Aten Prim. 2017;10(2):58-68. [Internet]. [citado 17 de junio de 2020]. Disponible en: http://archivos.fapap.es/files/639-1509-RUTA/002_Hipoacusia.pdf
10. Delgado Domínguez JJ. Detección precoz de la hipoacusia infantil. Pediatría Aten Primaria. junio de 2011;13(50):279-97.
11. Jiménez GV. Determinación De Hipoacusia Neurosensorial En Neonatos Con Factores De Riesgo Mediante Tamizaje Auditivo En El Hospital Guayaquil “Abel Gilbert Pontón” Durante El Periodo septiembre 2013 – febrero 2014. :13.
12. Benito-Orejas JI, Ramírez-Cano B, Casasola-Girón M, Sánchez-Martínez A, Cifuentes-Navas VA, Morais-Pérez D. Etiología de la hipoacusia infantil. Rev. ORL. 1 de junio de 2017;8(2):69.
13. Fang X, Li X, Zhang Q, Wan J, Sun M, Chang F, et al. Universal neonatal hearing screening program in Shanghai, China: An inter-regional and international comparison. Int J Pediatr Otorhinolaryngol. 1 de noviembre de 2016; 90:77-85.
14. Rodríguez AEC, Macía OLR, Pena AR, Reyes AJS. Incidencia de factores de riesgo para hipoacusia y su lateralidad en menores de un año. 2018;(2018):7.
15. Valido Quintana M, Oviedo Santos Á, Borkoski Barreiro S, Santana Rodríguez A, Ramos Macías Á. Evaluación de la historia familiar de hipoacusia permanente en la infancia como factor de riesgo en el cribado universal. Acta Otorrinolaringológica Esp. 1 de mayo de 2017;68(3):157-63.
16. Goycoolea M. INTRODUCCIÓN Y PERSPECTIVA GENERAL DE LA HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL. Rev. Médica Clínica Las Condes. 1 de noviembre de 2016;27(6):721-30.
17. Korver AMH, Smith RJH, Van Camp G, Schleiss MR, Bitner-Glindzicz MAK, Lustig LR, et al. Congenital hearing loss. Nat Rev. Dis Primer. 12 de enero de 2017; 3:16094.
18. Pardal-Refoyo JL. Guía de cuidados en Otorrinolaringología y Patología Cérvicofacial. Rev. ORL. 27 de febrero de 2016;0(0):1.
19. Sabatell D, Cocucci C. Hipoacusia Infantil, Centro de rehabilitacion auditiva infantil. Programa Premeturo. _-REV-NEOCOSUR_2020.pdf.

20. Lorduy TC, Pereira TC. EVALUACIÓN DEL PACIENTE CON HIPOACUSIA. :14.
21. Eduardo BMC, Alberto FCB. Trabajo de titulación previo a la obtención del grado de Medico. :52.
22. Cuadrado A, Avellaneda Fernández A, Martín A, Morant-Ventura A, Morales-Angulo C, Martín F, et al. HIPOACUSIAS. 2010.
23. Alegre de la Rosa OM, Villar Angulo LM. Calidad de vida, habilidades psicolingüísticas y problemas emocionales en niños y adolescentes con dificultades auditivas. Bordón Rev. Pedagog [Internet]. 28 de mayo de 2020 [citado 18 de junio de 2020];(Advance). Disponible en: <https://recyt.fecyt.es/index.php/BORDON/article/view/68457>
24. Breuning LFS, Jeremias M. HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL PROFUNDA UNILATERAL. :3.
25. Costales M, Diñeiro M, Cifuentes GÁ, Capín R, Otero A, Viejo-Díaz M, et al. Clinical Utility of Next-generation Sequencing in the Aetiological Diagnosis of Sensorineural Hearing Loss in a Childhood Hearing Loss Unit. Acta Otorrinolaringol Engl Ed. 1 de mayo de 2020;71(3):166-74.
26. Nazar M G, Goycoolea V M, Godoy S JM, Ried G E, Sierra G M. Evaluación auditiva neonatal universal: Revisión de 10.000 pacientes estudiados. Rev. Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. agosto de 2009;69(2):93-102.
27. Herrera M, García-Berrocal J, Arumí A, Lavilla M, Plaza G. Actualización del consenso sobre el diagnóstico y tratamiento de la sordera súbita idiopática. Acta Otorrinolaringológica Esp. 1 de agosto de 2018;70.
28. Franco, S. Páramo M. INCAPACIDAD PERMANENTE DEBIDO A HIPOACUSIA CONDUCTIVA Y NEUROSENSORIAL IDENTIFICADAS EN DIFERENTES DELEGACIONES DEL INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL. :6. Departamento de salud pública, dentro universitario de ciencias de salud. universidad de Guadalajara. [Internet]. 28 de mayo de 2020 [citado 18 de junio de 2020]; disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/revcubsaltra/cst-2016/cst161g.pdf>
29. Franco C, Rangel A. Vista de Evaluación de la calidad de vida y adherencia terapéutica en pacientes con hipoacusia neurosensorial unilateral manejados con dispositivos audiológicos de conducción ósea en el Hospital Universitario Clínica San Rafael durante el período 2012 – 2017 | ACTA DE OTORRINOLARINGOLOGÍA & CIRUGÍA DE

- CABEZA Y CUELLO [Internet]. [citado 19 de junio de 2020]. Disponible en: <http://revistaacorl.org/index.php/acorl/article/view/381/388>
30. Álvarez Amador HE, Vega Ulloa N, Castillo Toledo L, Santana Álvarez J, Betancourt Camargo M de los Á, Miranda Ramos M de los Á. Comportamiento de la hipoacusia neurosensorial en niños. *Rev. Arch Méd Camagüey*. octubre de 2011;15(5):826-38.
 31. Tomás Vila M, Vitoria Miñana I, Gomez Gosalvez F, Pantoja Martinez J, Revert Gomar M, Teva Galan MD. Epidemiología del deterioro intelectual y neurológico progresivo en la infancia. Estudio multicéntrico en la Comunidad Valenciana. *An Pediatría*. mayo de 2013;78(5):303-7.
 32. Varni JW, Seid M, Rode CA. The PedsQL: measurement model for the pediatric quality of life inventory. *Med Care*. febrero de 1999;37(2):126-39.
 33. Arias EBN, Rojas F, Ávila MC, Pupo JMR. Factores de riesgo de la hipoacusia infantil en Holguín, Cuba. :10.
 34. Velín F. hipoacusia y rendimiento académico en niños de 6 a 9 años en escuelas de la zona de influencia del centro de salud Chimbacalle.2019 T-UCE-0006-CME-192-P.pdf [Internet]. [citado 19 de junio de 2020]. Disponible en: <http://www.dspace.uce.edu.ec/bitstream/25000/20959/1/T-UCE-0006-CME-192-P.pdf>
 35. Cárdenas Rodríguez AE, La Rosa Macía O, Rodríguez Pena A, Somano Reyes AJ. Incidencia de factores de riesgo para hipoacusia y su lateralidad en menores de un año. *Medicentro Electrónica*. junio de 2018;22(2):128-34.
 36. Agís-Ocaña JG. Non-syndromic hearing loss of genetic origin. *Current concepts*. 2020;16.
 37. Jara J, Orosco OC. Factores asociados a los grados de hipoacusia y sus manifestaciones clínicas en escolares de 6 a 11 años Juliaca 2012 VOL13N1(2014) 4 (29-37).pdf [Internet]. [citado 20 de junio de 2020]. Disponible en: <http://repositorio.uancv.edu.pe/bitstream/handle/UANCV/2668/VOL13N1%282014%29%204%20%2829-37%29.pdf?sequence=3&isAllowed=y>
 38. Gonzalo C. diseño en plan de detección universal de problemas auditivos en escolares y preescolares. Tesis_Gonzalo Cuellar Muñoz.pdf [Internet]. [citado 20 de junio de 2020]. Disponible en:

http://bibliodigital.saludpublica.uchile.cl:8080/dspace/bitstream/handle/123456789/575/Tesis_Gonzalo%20Cuellar%20Mu%C3%B1oz.pdf?sequence=1&isAllowed=y

39. Aldo Fresneda Ortiz Tesis Doctoral.pdf [Internet]. [citado 22 de junio de 2020]. Disponible en: <https://digitum.um.es/digitum/bitstream/10201/85343/1/Aldo%20Fresneda%20Ortiz%20Tesis%20Doctoral.pdf>
40. Van Beeck Calkoen, E. A., Engel, M. S. D., van de Kamp, J. M., Yntema, H. G., Goverts, S. T., Mulder, M. F., Merkus, P., & Hensen, E. F. (2019). The etiological evaluation of sensorineural hearing loss in children. *European Journal of Pediatrics*, 178(8), 1195-1205. <https://doi.org/10.1007/s00431-019-03379-8>

AUTORIZACIÓN DE PUBLICACIÓN EN EL REPOSITORIO INSTITUCIONAL

AUTORIZACIÓN DE PUBLICACIÓN EN EL REPOSITORIO INSTITUCIONAL

Yo, **ANDREA PAULINA VÁSCONEZ VANEGAS**, portador(a) de la cédula de ciudadanía **No.1722636972**. En calidad de autor/a y titular de los derechos patrimoniales del trabajo de titulación "**HIPOACUSIA NEUROSENSORIAL COMO ENFERMEDAD NEURODEGENERATIVA EN LA INFANCIA**" de conformidad a lo establecido en el artículo 114 del Código Orgánico de la Economía Social de los Conocimientos, Creatividad e Innovación, reconozco a favor de la Universidad Católica de Cuenca una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra, con fines estrictamente académicos. Así mismo, autorizo a la Universidad para que realice la publicación de este trabajo de titulación en el Repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Cuenca, 18 de Agosto de 2020

F: 

ANDREA PAULINA VÁSCONEZ VANEGAS

C.I.1722636972