

Déficit auditivo. Retraso en el habla de origen audígeno

J. Fontané-Ventura

DÉFICIT AUDITIVO. RETRASO EN EL HABLA DE ORIGEN AUDÍGENO

Resumen. Introducción. El sentido de la audición es un elemento básico en el desarrollo del habla. La pérdida auditiva condicionará el aprendizaje del lenguaje. Objetivo. Determinar el umbral auditivo normal y el déficit auditivo que provocará alteraciones durante el aprendizaje de la palabra, establecer los parámetros de prevención de la deficiencia auditiva mínima, analizar la pérdida en decibelios audiométricos que provocan alteraciones en el aprendizaje, identificar las condiciones que caracterizan una deficiencia auditiva incapacitante y valorar la repercusión auditiva de los procesos de otitis durante la infancia. Desarrollo. Se revisa el desarrollo embriológico, la anatomía y la fisiología del oído, y se aborda la gravedad y tipos de pérdida auditiva, la etiología de las sorderas de transmisión y de las sorderas de percepción genéticas, las alteraciones cromosómicas, las sorderas congénitas asociadas a otras malformaciones, las sorderas hereditarias aparecidas secundariamente a otras anomalías, la sordera en malformaciones esqueléticas, la relación con los problemas oftalmológicos y las posibilidades de tratamiento. Conclusión. Es importante adecuar el tratamiento a la causa etiológica y en especial el control de la patología otorrinolaringológica infantil para prevenir los déficit en el desarrollo del habla provocados por los procesos de otitis en la primera infancia, especialmente en los niños que no presentan alteraciones morfológicas ni fisiológicas del oído. [REV NEUROL 2005; 41 (Supl 1): S25-37]

Palabras clave. Aprendizaje del habla. Decibelios auditivos. Deficiencia auditiva mínima.

QUÉ ES UNA PÉRDIDA AUDITIVA

‘El oído es el órgano de la educación’, escribió hace siglos Aristóteles. De haber sabido más acerca del carácter innato del aprendizaje del habla en el hombre, probablemente se habría expresado así: ‘el oído es el órgano de la adquisición del lenguaje’. Los sordos que hablan mediante signos manuales podrían objetar nuestro punto de vista y afirmar que para ellos, ‘los órganos de adquisición del lenguaje son las manos y los ojos’. No obstante, es evidente que la comunicación manual deriva de ese lenguaje que se ha desarrollado por el oído y los mecanismos vocales. Por ello, una audición normal es de vital importancia para el desarrollo, desde el nacimiento, de esa cualidad exclusivamente humana que es el habla.

¿En qué momento la audición del niño deja de ser normal y pasa a ser anormal? Este problema práctico no ha sido resuelto aún de modo satisfactorio. El obstáculo está en que nadie ha definido adecuadamente los parámetros de una minoración auditiva ni ha descrito el mejor método para procurarse los datos necesarios para tal definición. De ahí la gran dificultad que existe en estimar la distribución de las pérdidas de oído, ya que sin un consenso sobre criterios fijos, no hay manera de determinar la incidencia.

¿Dónde debemos establecer el nivel auditivo de pérdida de oído incapacitante? Hay numerosos estudios y publicaciones, desde el realizado por el Health Examination Survey del Department of Health Reducation and Welfare en 1963, que lo fijó en 15 dB, a estudios posteriores con aborígenes australianos en quienes una pérdida de 10 dB podía constituir una deficiencia significativa. Esto nos lleva a tratar de definir el concepto de ‘deficiencia auditiva mínima’.

Aceptado: 13.06.05.

Servicio de Otorrinolaringología. Hospital del Mar. IMAS. Barcelona, España.

Correspondencia: Dr. J. Fontané Ventura. Servicio de Otorrinolaringología. Hospital del Mar. Passeig Marítim, 25-29. E-08003 Barcelona. Fax: +34 932 483 254. E-mail: jfontane@imas.imim.es

© 2005, REVISTA DE NEUROLOGÍA

Una de las primeras comunicaciones relativas a los efectos de la afección de oído en los niños pequeños se debe a un psicólogo que se ocupaba de los problemas del aprendizaje del habla, Eisen [1]. Este especialista identificó un niño con dificultades de este orden que presentaba historia de otitis media en los primeros años de vida, de comienzo a edad muy temprana. Aunque este niño, en el momento de realizar el examen, tenía una audición normal, Eisen atribuyó a la otitis media temprana la causa de daños irreversibles del aprendizaje del habla. Holm et al [2], en un trabajo clásico, identificaron un grupo experimental de niños de 5 a 9 años de edad que no habían presentado más problemas médicos que enfermedad del oído medio declarada antes de los 2 años. Los niveles auditivos habían fluctuado entre normales y superiores a 25 dB. Se utilizó como término de comparación un grupo testigo muy análogo de niños sin el menor antecedente de afecciones auditivas. Ambos grupos fueron sometidos a la misma serie de pruebas de comprensión y lenguaje y el grupo con antecedentes de otitis media registró puntuaciones significativamente más bajas en la totalidad de las pruebas que requerían la recepción o procesos de estímulos auditivos o la producción de una respuesta verbal, pero no se encontraron diferencias esenciales entre ambos conjuntos en las pruebas que exigían aptitudes visuales. Todas las aptitudes de lenguaje se revelaron inferiores en el grupo experimental.

Se sabe que entre la infancia esquimal se manifiestan tasas inusualmente elevadas de otitis media, Beal [3], lo que convierte a estos niños en material natural para el estudio de la dolencia. Kaplan et al [4], en una investigación profesional colectiva de un conjunto de 489 niños esquimales, siguieron su desarrollo desde el nacimiento hasta los 7 y los 10 años de edad. Con las pruebas auditivas se comprobó que un 16% presentaban niveles auditivos inferiores a 26 dB al menos en uno de los dos oídos, y para más del 8%, peores que esa cifra en ambos oídos; el 25% mostraban audición superior a 25 dB (normal) por lo menos en uno de los oídos, pero con diferencias vía aérea-vía ósea mensurables de 15 dB o más. Un 8% presentaban diferencias vía aérea-vía ósea bilaterales de 15 dB o más, pero se les consideró de audición ‘normal’. Del grupo de 76% con historia

clínica de otitis media, el 78% habían sufrido su primer ataque antes de su segundo cumpleaños y el 22%, después de esa edad. Se practicaron a todos los niños distintas pruebas de inteligencia y comprensión y como era de esperar, aquellos jóvenes con una historia de otitis media antes de los dos años de edad y niveles auditivos de 26 dB o más altos manifestaron mermas, estadísticamente significativas, de aptitud verbal y retrasos en lectura, matemáticas y lenguaje. Aun aquellos otros con audición mejor de 26 dB, pero afectados de diferencia vía aérea-vía ósea de 15 dB, obtuvieron en aptitud verbal y éxito escolar puntuaciones por debajo de las de los integrantes del grupo enteramente normal.

El equipo de investigadores de Kaplan se adelantó a las conclusiones a que luego llegaría Lewis [5] en sus trabajos con aborígenes australianos, sobre la significación de la otitis media, al recalcar que, puesto que la diferencia vía aérea-vía ósea de 15 dB entraba en lo que se considera actualmente zona de normalidad, únicamente su pasada historia de otitis media y pérdida transitoria de oído es lo que puede haber continuado teniendo efectos destructivos en la mayoría de estos niños.

Lo que quizá reviste la máxima significación entre los hallazgos de Kaplan es que el margen de retraso en el rendimiento escolar que separaba el grupo de niños con antecedentes de otitis media precoz del conjunto de los no afectados tendía a ensancharse a medida que los niños ascendían de grado, de tal modo que las diferencias podían hacerse aún mayores con el progreso de la edad.

Son los pediatras, en el conjunto de los especialistas, quienes parecen haber sido más agudamente conscientes de las consecuencias de la inflamación del oído medio.

Más de uno se preguntará por qué una pérdida de 15 dB o una simple otitis media recurrente temprana pueden conducir a semejantes retrasos de la adquisición del habla. La razón reside en la naturaleza misma de los sonidos del lenguaje, en los que el máximo de energía elocutiva reside en las vocales y consonantes sonoras. Las consonantes sordas contienen tan poca energía elocutiva que a menudo caen aún por debajo de los umbrales auditivos normales en la conversación rápida habitual. Una vez aprendidas la locución y el lenguaje, las tretas para la comprensión del lenguaje en el contexto están tan impregnadas en nosotros que nuestro cerebro puede suplir automáticamente los sonidos que faltan. No es esta la situación del niño o del lactante, que están apenas aprendiendo las relaciones del lenguaje: ellos necesitan escuchar la totalidad de los sonidos claramente para que la percepción quede implantada con solidez.

PREVENCIÓN DE LOS EFECTOS DE LA DEFICIENCIA AUDITIVA MÍNIMA

Antes de que pueda hacerse nada en beneficio del niño propenso a la otitis es necesario descubrir este problema, preferentemente en su primer año de vida. Para esto resulta imprescindible establecer roturas de identificación realistas. Hemos podido ver que el antiguo criterio de los 25 dB es impugnable como expresión válida de una deficiencia auditiva mínima significativa. Incluso fijar el nivel auditivo de 15 dB como límite de lo aceptable para entrar en la zona de lo que incapacita puede ser demasiado conservador cuando se trata de niños. Una desviación de 10 dB, probablemente menos, con relación a los niveles normales en la infancia es susceptible de reducir las aptitudes de adquisición del habla. Cuando consideramos que la otitis me-

dia recurrente de los dos primeros años de vida tiene efectos significativos sobre el aprendizaje del lenguaje, es evidente que esos efectos se interrelacionan con la edad.

Así pues, no sólo hemos de revisar nuestro criterio de lo que constituye pérdida significativa, sino que se ha de señalar directamente la otitis media precoz como responsable de tales pérdidas. En ausencia de mediciones auditivas precisas en los 2 primeros años, un criterio basado en la comprobación de procesos de otitis media es muy útil para este grupo de edades. Una formulación realista de las condiciones para caracterizar una deficiencia auditiva incapacitante comprendería, por tanto, las siguientes:

- Hallazgo de niveles auditivos de 15 dB o mayores.
- Presencia de otitis media serosa en un niño menor de 18 meses durante la mitad del tiempo y a lo largo de un periodo de seis meses.
- Niveles auditivos que oscilan entre 0 y 15 dB o más durante más de la mitad del tiempo en un período de 1 año.

La aplicación de estas normas modificaría radicalmente las estimaciones sobre incidencia y distribución de la pérdida auditiva en el niño.

El seguimiento de los niños con otitis y la aplicación de tratamiento adecuado sería la primera línea de defensa contra las alteraciones del lenguaje, secundarias a procesos óticos.

En síntesis, ha quedado establecido que, en el niño, el criterio para el diagnóstico de una pérdida auditiva es un nivel auditivo de 15 dB o mayor. La aplicación de este criterio hace subir las cifras de incidencia a un promedio del 19% en el grupo de 0 a 11 años de edad. No se ha concedido a la pérdida de oído de grado leve, debido a la otitis media serosa que sobreviene en los primeros años de vida, toda la importancia que merece como causa mayor de deficiencias en la adquisición del lenguaje. La prevención reside en gran parte en un tratamiento médico adecuado, por lo que la identificación del proceso patológico y el cumplimiento del tratamiento son esenciales. Las técnicas de rehabilitación, en caso de estar indicadas, pueden y deben ser concomitantes con el tratamiento médico.

DESARROLLO DEL MECANISMO AUDITIVO

Conocer el desarrollo embriológico del oído es para el clínico algo más que un prurito de erudición. La comprensión de las relaciones embriogénicas ayuda al médico en sus diagnósticos y al audiólogo a planear la pronta identificación y ulterior cuidado de una pérdida auditiva. Si se tienen presentes la cronología del desenvolvimiento prenatal y la asociación de las diversas estructuras morfológicas entre sí, la sospecha de sordera y luego el diagnóstico y tratamiento se hacen más fáciles. Aunque las transformaciones principales en el desarrollo del oído sobrevienen en el interior del útero materno, a través de las fases de embrión y feto, el niño se hace con el tiempo un organismo progresivamente más complejo. Diversos procesos mecánicos concurren para producir la estructura final. Sin embargo, el desarrollo de la anatomía del oído no se detiene ni es totalmente completo en el momento del nacimiento.

Embriología básica

Todo crecimiento es el resultado de la división, según modalidades definidas, de células preexistentes. Gracias a un proceso llamado mitosis, se producen en el núcleo de una célula una

serie de modificaciones sucesivas que conducen a la producción de un cierto número de estructuras por duplicado. La célula y el núcleo se subdividen entonces en dos células hijas idénticas. Al mismo tiempo, existen en el embrión 'organizadores' que estimulan el desarrollo de zonas relacionadas y causan la diferenciación celular específica en el proceso de desarrollo.

Uno de los primeros acontecimientos organizativos en el desarrollo embrionario es la diferenciación de las células en tres láminas superpuestas llamadas capas germinales. Se designan con los términos ectodermo, mesodermo y endodermo. El ectodermo es en general responsable del desarrollo de los revestimientos cutáneos exteriores, pero da también origen al sistema nervioso y a los órganos de los sentidos. Del mesodermo proceden el esqueleto, aparato circulatorio, los riñones y los órganos reproductores. El endodermo da nacimiento al tubo digestivo y los órganos respiratorios. Las secciones externas e interna del oído proceden directamente del ectodermo, en tanto que los huesecillos del oído medio y el tejido óseo que rodea el oído interno provienen del mesodermo.

El oído inicia su desarrollo muy pronto en la vida del embrión, por la que han de intercarse algunos detalles relativos a este último en su totalidad. Al cumplirse las primeras 25 horas, el disco embrionario aparece hendido por una estría o línea primitiva, la cual se acentúa a continuación hasta resultar en un más marcado surco primitivo limitada por un pliegue primitivo a cada lado, todo ello revestido de ectodermo. El surco primordial profundiza hasta la fosa primordial, la cual a su vez pasa a constituir la fosa neural limitada por dos pliegues o plicas neurales. En la extremidad cefálica del surco primordial se manifiesta un engrosamiento que llegará a ser, naturalmente, cabeza del embrión. Los pliegues neurales ectodérmicos convergen hacia la línea media y terminan por unirse cerrando la hendidura neural, a la que ahora se llama tubo neural. Es durante la etapa del tubo neural cuando aparecen los primeros vestigios de oído.

Desarrollo del oído

Oído interno

La primera demarcación de lo que será el oído se percibe en el embrión humano a comienzos de la tercera semana, como espesamientos del ectodermo superficial a ambos lados de la placa neural, todavía abierta. Estos engrosamientos son las placodas auditivas u óticas y pueden verse con precisión mediada la tercera semana. Hacia el día 23, estas placodas comienzan a invaginarse en el espesor del ectodermo pasando a constituir las fosillas auditivas u óticas. Al ocluirse la boca de cada fosa, lo que ocurre en o alrededor del día 30, éstas se convierten así en las vesículas auditivas u otocistos; consisten en una cavidad ectodérmica revestida de epitelio, a ambos lados del tubo neural, ahora ya cerrado.

La vesícula auditiva continúa su diferenciación mediante unan serie de pliegues, evaginaciones y prolongaciones y adopta una forma alargada subdividida en una zona utriculosacular y una extensión conocida como conducto endolinfático. Hacia las 4 semanas y media, la parte de la vesícula auditiva unida al conducto endolinfático puede reconocerse como la futura porción vestibular del laberinto, en tanto que la parte más delgada de la vesícula comienza a estirarse desde la zona sacular como la futura cóclea. Al finalizar la sexta semana se perciben con claridad las tres prolongaciones huecas arqueadas destinadas a convertirse en los conductos semicirculares. Por este mismo tiempo, el utrículo y el sáculo se independizan merced a una cons-

tricción que se acentúa aparecida en la porción vestibular de la vesícula auditiva. Al cumplirse la séptima semana del desarrollo embrionario, la prolongación hueca de la porción sacular del otocisto ha completado la primera vuelta del futuro caracol. Las semanas 8 a 11 verán culminar las dos vueltas y media de su extensión total. El conducto coclear continúa estando unido a la zona vestibular por un tubo estrecho, denominado *ductus reuniens*. La raíz coclear del VIII nervio craneal acompaña la prolongación y enroscamiento del conducto coclear y despliega sus fibras para su distribución a todo lo largo del mismo.

Durante la séptima semana prosigue el desarrollo de las complicadas curvas y enroscamiento del laberinto ótico y se percibe el primer esbozo de los elementos sensorios terminales como espesamientos circunscritos del epitelio en el utrículo y sáculo. Espesamientos epiteliales circunscritos similares se encuentran en los extremos ampulares de los conductos semicirculares durante la octava semana y en el suelo del conducto coclear a las 12 semanas. Estos engrosamientos epiteliales demuestran una diferenciación en dos categorías celulares: elementos sensoriales ciliados y células de sostén a un extremo. La maduración completa de las células sensoriales y las células de sostén del caracol membranoso no sobreviene hasta el quinto mes del embarazo, cuando el conducto coclear en su totalidad ha logrado considerable crecimiento y expansión.

El laberinto membranoso del oído interno alcanza su plena configuración adulta a comienzos del tercer mes. Para este tiempo la cápsula ótica, que hasta entonces ha permanecido encasquetada en cartílago, inicia su osificación a través de un complejo sistema de 14 centros diferentes de osificación endocondral en la porción petrosa del hueso temporal. El oído interno es único entre los órganos de los sentidos por alcanzar pleno tamaño y diferenciación adultos a mediados del período fetal. Sin embargo, debe observarse que la porción coclear es el último órgano sensorial terminal del oído interno en diferenciarse y madurar. Por eso, el caracol está expuesto a más posibles desviaciones del desarrollo, malformaciones y enfermedades adquiridas que los órganos terminales del vestíbulo.

Oído medio

Durante el período que se desarrolla la porción sensorial del sistema auditivo, el oído interno, la parte del sistema encargada de la transmisión del mecanismo auditivo, está configurando el oído medio. A diferencia del oído interno que se origina de tejido ectodérmico, el oído medio es una estructura mesodérmica. La cavidad del oído medio inicia su desarrollo durante la tercera semana de la vida intrauterina, mientras la fosilla ótica profundiza en la placa neural para convertirse en vesícula auditiva. La cavidad timpánica y el tubo auditivo (conocido más tarde como trompa de Eustaquio) proceden de una eventración del borde superolateral de la primera bolsa faríngea, revestida de endodermo: el receso tubotimpánico.

Alcanzada la cuarta semana aparecen en la superficie del embrión humano una serie de cinco surcos branquiales a cada lado. Están situados en la región cefálica inferior y cuello próximo. En el interior del menudo organismo les corresponden series paralelas de cinco bolsas faríngeas a cada lado, y cada bolsa y surco, con el tejido que les circunda, constituyen un 'arco'. En los peces, los surcos del exterior y las bolsas internas se unen para formar las branquias como parte de su sistema respiratorio. En el ser humano, la mayor parte de los surcos branquiales no se funden con las respectivas bolsas faríngeas;

sin embargo, el paso del embrión por este estadio de desarrollo es ejemplo del legado de estructuras embrionarias provenientes de nuestros precursores acuáticos. Es importante que, en el embrión humano, una de las bolsas branquiales se perfora realmente. Este pasaje llegará a ser el conducto auditivo externo y la trompa de Eustaquio. La membrana del tímpano es una barrera entre estas dos porciones de una vía de comunicación que, de lo contrario, conectaría directamente la faringe y el exterior, lo que ocurre en las agallas del pez. Ocasionalmente puede producirse alguna abertura más, como sucede en las fístulas cervicales y quistes branquiogénos del niño. La posición de la boca de la fístula en el cuello depende del arco branquial que participe.

Durante el segundo mes, el receso tubotimpánico se acerca a la superficie del embrión entre el primero y el segundo arco branquiales, conocidos como cartílagos de Meckel (o mandibular) y de Reichert (o hiodeo), respectivamente. A la octava semana, la cavidad timpánica está ya adquirida en la mitad inferior del futuro oído medio, mientras que la mitad de encima está ocupada por mesénquima. La teoría clásica del origen de los huesecillos afirma que martillo y yunque provienen del cartílago de Meckel, y el estribo, del cartílago de Reichert. Sin embargo, observaciones recientes sugieren para los osículos una procedencia más compleja y dual [6]. Se cree hoy que el primer arco branquial es responsable de la mayor parte del martillo y del yunque, pero el segundo arco branquial da nacimiento al proceso lenticular del yunque, el mango del martillo y el estribo. La cavidad del oído medio propiamente dicha tiene también origen doble: la porción anterior procede del primer arco, y el área posterior del segundo. Es de interés recalcar que la mandíbula se debe, asimismo, al primer arco branquial.

A las 8 semanas y media, el yunque y el martillo han adquirido conformación cartilaginosa completa similar a la adulta. El estribo crece como estructura cartilaginosa hasta la semana 15. Durante las semanas 15 y 16 se inicia la osificación del martillo y yunque a partir de la superficie del cartílago, y ambos huesos estarán casi prácticamente terminados a fines del octavo mes. El estribo no comienza a osificar hasta la semana 18 y prosigue su desarrollo incluso después que la osificación es completa. Este huesecillo continúa formándose durante la vida posnatal. Los cirujanos reconocen que el martillo del niño es más voluminoso y menos delicado que el martillo normal del adulto.

Una vez que ha comenzado la osificación del martillo, yunque y estribo, el tejido mesenquimatoso envolvente se hace menos denso, menos celular y es absorbido en la membrana mucoperiosteal de la cavidad del oído medio. Al quedar los osículos libres de mesénquima, la membrana mucosa que les unía a las paredes de la cavidad timpánica persiste en parte y se transforma en los ligamentos de sostén de cada uno de aquellos.

En la semana 30, el desarrollo del tímpano propiamente dicho es casi completo. El *antrum* del oído medio se neumatiza durante las semanas 34 y 35, y el epitímpano lo hace en el último mes fetal (semanas 36 a 38). Las celdillas neumáticas del hueso temporal se forman como eventraciones de la cavidad timpánica hasta que se ha iniciado la respiración después del nacimiento.

Oído externo y tímpano

El desarrollo del pabellón auditivo se inicia en el curso de la tercera o cuarta semana a partir del I y II arcos branquiales. De hecho, el pabellón deriva fundamentalmente del II de los arcos

branquiales, ya que únicamente el trago parece originarse en el I arco. Esta cronología es casi la misma que la de la formación de la vesícula auditiva en el desenvolvimiento del oído interno.

Durante la sexta semana de la gestación aparecen a ambos lados del I surco branquial un total de seis prominencias o espesamientos de tejido, tres en cada labio del surco. La forma y disposición definitiva del pabellón auricular en el adulto dependen de la evolución de estos seis centros de crecimiento; por eso son posibles tantas formas variadas de pabellón dentro del amplio margen de la normalidad. En algunas personas existe el tubérculo de Darwin, a modo de irregularidad en el borde posterior del hélix o reborde externo del pabellón. En este tiempo, los pliegues mesenquimatosos de la oreja empiezan a transformarse en cartílago. Desde las semanas 7 a 20, el pabellón auditivo prosigue su desarrollo, emigrando de su porción ventromedial primitiva para ser poco a poco desplazado lateralmente por el crecimiento de la mandíbula y la cara. En la semana 20 ha alcanzado la oreja su forma adulta, pero continúa aumentando de tamaño hasta los 9 años de edad.

El meato auditivo externo deriva del I surco branquial durante la cuarta a quinta semanas. En esta fase, el revestimiento ectodérmico del primer surco branquial está en contacto pasajero con el epitelio endodérmico de la primera bolsa faríngea. Sin embargo pronto aparece tejido mesodérmico entre ambas capas y separa la bolsa faríngea del surco branquial. En la octava semana, el meato auditivo primitivo profundiza hacia la cavidad del oído medio y pasa a constituir el tercio externo del conducto auditivo, que se rodeará finalmente de cartílago.

El surco ectodérmico continúa profundizando a su vez desde la superficie exterior hacia la cavidad timpánica hasta que encuentra un espesamiento de células epiteliales, llamado tapón meático, que ha ascendido desde la superficie endodérmica. El mesénquima crece entre el tapón meático y las células epiteliales de la cavidad timpánica. Estas tres capas de tejido se convierten luego (antes de cumplirse la novena semana) en la membrana del tímpano, compuesta de fibras internas circulares, la capa hística fibrosa media y la capa externa de fibras radiales. El tapón meático sólido, sin embargo, mantiene cerrado el conducto auditivo externo hasta la semana 21. Para este tiempo, las estructuras del oído interno y del oído medio están bien formadas y osificadas. El tapón meático se desintegra y forma conducto, con el estrato epitelial más interno del tapón, convirtiéndose en la capa de epitelio pavimentoso que reviste por fuera la membrana del tímpano. El conducto auditivo externo prosigue su desarrollo hasta el noveno año de la vida. Al nacimiento, este conducto carece de porción ósea. En el niño, el conducto auditivo externo es corto y recto, mientras que, en el adulto, se alarga y se curva. Esto haría sospechar que, durante la infancia, la membrana timpánica puede observarse con mayor facilidad que el adulto, pero no ocurre así porque, en el niño, el tímpano ocupa una posición oblicua o casi horizontal que dificulta la visión. La porción ósea del conducto auditivo externo no está completada hasta alrededor del séptimo año de vida.

GRADO Y GRAVEDAD DE LA PÉRDIDA AUDITIVA

Un aspecto importante de toda minoración auditiva es la magnitud del daño. Los términos más corrientes utilizados para identificar el grado de la pérdida auditiva han sido definidos por el Bureau International d'Audiophonologie (BIAP), que ha realizado una clasificación de la sordera en función de la pérdida to-

nal media en conducción aérea en las frecuencias de 500, 1.000 y 2.000 Hz sobre el mejor oído:

- *Audición normal*: por debajo de 20 dB.
- *Pérdida auditiva leve*: 20 a 40 dB.
- *Pérdida auditiva mediana*: 40 a 70 dB.
- *Pérdida auditiva grave*: 70 a 90 dB.
- *Pérdida auditiva profunda*: mayor de 90 dB.
- *Acusia o pérdida total*: superior a 120 dB.

Esta clasificación, arbitraria, muestra una idea de las dificultades previsibles de la comunicación verbal y de las dificultades de readaptación. En caso de hipoacusia leve, se percibe la palabra normal, pero ciertos elementos fonéticos confunden al niño que padecerá confusiones fonéticas, por ejemplo 'p' y 'b', 'f' y 'v'. En caso de deficiencia auditiva mediana, el umbral vocal esta en el nivel de intensidad de la palabra normal, del que dependerá el umbral de aprendizaje. Algunos niños compensan la deficiencia durante bastante tiempo con la utilización de la lectura labial. En estos casos la utilización de prótesis auditivas y el soporte ortofonético puede conllevar una escolaridad normal. En casos de pérdida auditiva severa o profunda la palabra no se percibe. Las prótesis auditiva y el soporte ortofonético son indispensables además de la lectura labial. En ausencia de educación especial el niño será mudo [7].

Otro elemento que se ha de tener en cuenta para juzgar una disminución auditiva es la presencia de ésta en uno o ambos lados. Para ser completa, una descripción de la pérdida auditiva debe incluir la mención de su carácter unilateral o bilateral, junto con términos precisos que indiquen el grado de pérdida sufrido sin omitir la especificación de su naturaleza: transmisión, percepción o mixta. Del diagnóstico presentado por el médico se deducirá la causa del trastorno.

Según el momento de la aparición de la pérdida de audición en relación con la aparición del lenguaje y la adquisición de la lectura, se distinguen las sorderas prelocutivas, perilocutivas y poslocutivas. Las sorderas poslocutivas son aquellas que aparecen en un niño que domina el lenguaje y la lectura y en este caso producirá poca regresión del lenguaje. Las sorderas perilocutivas son aquellas que aparecen en niños que empiezan a hablar pero que no saben, aún, leer. En ausencia de educación especial, el lenguaje rápidamente se degrada, aunque gozan de una memoria auditiva, en oposición a las sorderas congénitas o prelocutivas. Estos últimos son los más difíciles de tratar porque es muy difícil estructurar un lenguaje en ausencia de informaciones auditivas. La sordera además, influye en la adquisición del concepto de tiempo y espacio [8].

TIPOS DE PÉRDIDA AUDITIVA

Las pérdidas auditivas periféricas se dividen generalmente en conductivas o de transmisión y en neurosensoriales o perceptivas. Cuando aparece una combinación de ambas categorías, hablamos de pérdida de tipo mixto. Si se comprueba una alteración evidente de la función, pero los mecanismos auditivos periféricos siguen siendo normales, catalogaremos la situación como un trastorno auditivo central.

Pérdida auditiva de conducción

Una interrupción de cualquier naturaleza en la transmisión del sonido entre el pabellón y el oído interno constituye una pérdida de transmisión. El oído interno sigue intacto en estos casos,

pero las vibraciones sonoras se ven imposibilitadas de estimular debidamente la cóclea por la vía aérea normal.

Las pérdidas de oído conductivas se caracterizan por una disminución de la percepción del sonido transportado por el aire, en tanto que las vibraciones sonoras alcanzan normalmente el oído interno a través del temporal y demás huesos craneales. Cuando el bloqueo de la vía de conducción aérea es total la audiometría mostrará una pérdida máxima de 60 dB en la transmisión aérea. La mayoría de los trastornos de la conducción aérea son corregibles mediante tratamiento médico o quirúrgico.

La voz de un niño con una sordera de transmisión esta poco alterada, pues el niño la percibe por vía ósea. Por lo tanto puede controlarla tanto desde el punto de vista de la intensidad como la entonación y la melodía.

Pérdida auditiva neurosensorial

El órgano sensorial terminal o las células ciliadas cocleares son los que han sufrido daño en estos casos; o la disfunción puede provenir del nervio auditivo. Tradicionalmente no fue fácil distinguir siempre estos dos grupos etiológicos, y aunque en estos momentos las posibilidades diagnósticas lo permiten, se sigue optando por reunirlos a todos bajo el concepto de hipoacusia neurosensorial.

En la sordera neurosensorial, los umbrales de percepción aérea y por conducción ósea son casi idénticos. En caso de lesión endococlear, se asocia habitualmente un efecto de reclutamiento, que se traduce en el estrechamiento del campo auditivo con aproximación del umbral auditivo y el doloroso. La sensación auditiva es menor en intensidad pero también se percibe deformada y alterada. El oído interno y el nervio auditivo lesionados alteran la estructura propia de la señal auditiva recibida. La prótesis auditiva y la recuperación ortofonética difícilmente compensan estas distorsiones. Este tipo de alteración auditiva puede pasar desapercibida pues la exploración física por otoscopia del conducto auditivo externo y de la membrana timpánica puede ser totalmente normal. La pérdida auditiva neurosensorial es casi siempre irreversible.

Las sorderas de percepción necesitan de una readaptación específica que debe comenzar desde el mismo momento del diagnóstico, y siempre lo más precoz posible. La precocidad de la reeducación debe intentar mantener una buena articulación de la palabra en las sorderas poslocutivas, evitar la pérdida de lenguaje en las sorderas perilocutivas y tratar de permitir las mejores condiciones para la adquisición del lenguaje en las sorderas prelocutivas.

Pérdida auditiva mixta

Presenta a la vez un componente sensorial y los efectos de un obstáculo a la transmisión aérea. La audiometría demuestra la existencia de umbrales de percepción de la conducción ósea no muy buenos, los cuales se conservan más cerca de lo normal que los correspondientes a la transmisión aérea. Las diferencias vía aérea-vía ósea entre ambos umbrales pueden ser bastante notables, e irán desapareciendo al restablecerse la conducción aérea. La hipoacusia mixta, sin embargo, únicamente mejora en la medida en que atenúe la diferencia vía aérea-vía ósea, y es poco probable que los niveles auditivos regresen nunca a los límites normales.

Los niños sordos pueden padecer, como los otros, otitis agudas y otitis serosas que provocarán el empeoramiento de las condiciones auditivas del mismo y agravarán la deficiencia que

padece el niño. Estos procesos deben estar sistemáticamente sospechados y tratados.

Disfunción auditiva central

Esta categoría de trastornos no se acompaña necesariamente de una disminución del grado de sensibilidad auditiva, sino que tiende a manifestarse, en medida variable, como una merma en la comprensión de lo escuchado. En general, su presencia se halla en trastornos neurológicos complejos.

Sorderas no orgánicas

Algunos niños, por reacción a un estrés o por identificación con un proceso mal entendido se comportan como niños sordos. Esta sordera histérica se presenta sola o asociada a otras alteraciones del comportamiento. Dos elementos deben llamar la atención: la voz permanece normal y la audiometría verbal muestra unos resultados mucho mejores que la audiometría tonal.

ETIOLOGÍA DE LAS SORDERAS DE TRANSMISIÓN

Las sorderas de transmisión son extremadamente frecuentes en el niño, mucho más que las sorderas neurosensoriales. Se trata de sorderas leves o moderadas con pérdida de un máximo de 60 dB. En un 90% de los casos, la sordera de transmisión es adquirida.

Sordera de transmisión adquirida

Tapón de cerumen

El tapón de cerumen y el cuerpo extraño de conducto auditivo externo provoca una ligera hipoacusia. Es fácilmente reconocible por otoscopia. La otitis aguda externa o media provoca una hipoacusia transitoria que ocupa un segundo plano por detrás de la otalgia y los signos inflamatorios.

Otitis serosa

La otitis serosa es la causa de más de la mitad de sorderas de transmisión en el niño, el resto esta representado por las otitis crónicas y sus secuelas. Se estima que uno de cada tres niños de dos a cinco años presentan al menos un episodio de otitis serosa por año. Una otitis serosa determina una hipoacusia de 0 a 40 dB. La pérdida auditiva media se establece en 25 dB. La hipoacusia puede variar sensiblemente de un día a otro. Depende de la viscosidad y la elasticidad del líquido contenido en la caja timpánica. La repercusión de la otitis serosa sobre la adquisición del lenguaje esta muy discutida según los distintos autores [9].

Ciertos síndromes congénitos predisponen a las otitis serosas. Los más frecuentes son la división palatina y la trisomía 21. Hay otros más extraños como el síndrome del cilio inmóvil, que puede formar parte o no del síndrome de Kartagener.

Otitis crónica

La importancia de la pérdida auditiva provocada por una perforación timpánica depende de su tamaño y de su situación. Una perforación anterior provocará una pérdida de 5 a 10 dB, la misma perforación posterior determinará una hipoacusia de 15 a 20 dB. La hipoacusia determinada por una perforación timpánica es de 40 dB como máximo [10]. En la mayoría de casos debe añadirse un problema de movilización de la cadena de huesecillos por alteraciones en la articulación de los mismos.

El colesteatoma no provoca por el mismo una pérdida auditiva, pero sí por las complicaciones osculares de esta patología.

Los tumores del oído son excepcionales, citaremos exclusi-

vamente el rabdomiosarcoma y en este caso el objetivo principal es la supervivencia del paciente y la pérdida auditiva queda en segundo plano.

Sorderas de transmisión traumáticas

Una sordera de transmisión puede ser la consecuencia de un traumatismo directo o indirecto sobre el oído. Si se debe a un hemotímpano mejorará en pocas semanas, si persiste debemos valorar una luxación del estribo y proponer una revisión quirúrgica de la caja timpánica. Las perforaciones timpánica traumáticas provocarán distintas intensidades de pérdida auditiva de acuerdo con su tamaño y localización. En la mayoría de ocasiones se cierran espontáneamente entre uno a seis meses.

Sorderas de transmisión congénitas

Las sorderas de transmisión congénitas sólo representan el 0,5% de los casos.

Aplasia del oído

La más frecuente de las sorderas de transmisión congénitas es la aplasia del oído, que se encuentra en uno de cada 30.000 niños. Las malformaciones unilaterales o bilaterales del pabellón, así como las fístulas y los apéndices auriculares, deben hacer sospechar una pérdida auditiva y extender su estudio a todos los miembros de la familia.

En todos los casos es indispensable en el ámbito neonatal determinar la audición del niño para detectar la eventual asociación entre la malformación del oído externo y una posible del oído interno.

Disostosis otomandibular de François y Hausrate

La disostosis otomandibular o microsomía hemifacial fue descrita por François y Hausrate en 1953. Asocia una agenesia unilateral de la mandíbula con malformación de la articulación temporomandibular y una aplasia mayor del oído. Se acompaña de dermatosis epibulbar sin lesión vertebral. Es un síndrome hereditario con transmisión autosómica dominante, en general adquirida secundariamente a un factor accidental, químico o vírico.

Síndrome de Franceschetti-Zwahlen

También se conoce como síndrome de Treacher-Collins o disostosis mandibulofacial. Se encuentra en uno de cada 200.000 niños. Se trata de una alteración del primer arco branquial alrededor de la séptima semana de vida intrauterina. La facies de los niños afectados presentan hipoplasia malar y mandibular, oblicuidad antimongoloide de la región palpebral y aplasia mayor del oído. Presenta una transmisión autosómica dominante y existen formas incompletas con menores alteraciones faciales y óticas. Son niños muy condicionados por su apariencia física, pero de inteligencia normal.

Síndrome de Goldenhar o displasia oculoauricular

Descrito por Goldenhar en 1952, asocia una aplasia mayor del oído unilateral o bilateral, apéndices cutáneos preauriculares, hipoplasia mandibular, dermatosis epibulbar y malformaciones vertebrales [11]. Las malformaciones viscerales asociadas principalmente cardíacas marcan la gravedad del síndrome. Puede ser congénita de transmisión autosómica recesiva, pero en muchas ocasiones secundaria a factores accidentales, químicos o víricos.

La sordera de transmisión congénita por malformación de la

cadena osicular también se halla presente en los síndromes de Marfan, Pierre-Robin, Duane, Apert y Crouzon.

En la trisomía del par 21 encontramos un niño de cada 700 y el riesgo aumenta con la edad de la madre. Los niños con esta patología presentan más otitis agudas y serosas que los otros niños. Tienen unos conductos auditivos externos más estrechos que el resto de la población que provocan más tapones de cerumen y mayor predisposición a la parición de colesteatoma por menor aireación de la caja timpánica. En algunos casos se asocia a una malformación de la cóclea que provocará una sordera de percepción. Es importante, en estos niños, la monitorización de la audición.

Sorderas de transmisión hereditarias de aparición secundaria

Otosclerosis

Enfermedad relativamente frecuente con un caso cada 200 adultos. Transmisión autosómica dominante, con una penetración del 25 a 40% , más frecuentemente en mujeres. Puede debutar en la segunda decena de la vida. Determina una hipoacusia de transmisión o mixta.

Enfermedad de van der Hoeve

Descrita en 1918, se refiere a un síndrome que asocia las escleróticas azules con fragilidad ósea e hipoacusia de transmisión. Aparece en el adulto joven, aunque hay casos descritos en niños. Existen diversas formas de presentación. Lo más frecuente es la otospongiosis imperfecta con transmisión autosómica dominante. La sordera se debe al anquilosamiento del estribo y se asocia con miopía, catarata congénita y discromatopsia, que agrava la incapacidad de estos pacientes.

ETIOLOGÍA DE LAS SORDERAS DE PERCEPCIÓN ADQUIRIDAS

El 35% de las sorderas de percepción del niño son adquiridas.

Sorderas congénitas adquiridas

Sorderas de percepción prenatal (7%)

- *Sordera aislada.* Algunas sustancia tóxicas para el oído pueden causar malformaciones del mismo al atravesar la barrera placentaria. El caso más habitual son determinados antibióticos del grupo de los aminoglucósidos. Provocan una destrucción de las células ciliadas externa e internas. También se han descrito casos con tratamientos diuréticos, quinina o derivados.
- *Sordera asociada a otras anomalías.*
 - a) *Ototóxicos.* Algunas drogas tienen un efecto tóxico sobre el oído y sobre otros órganos o tejidos. La talidomida ha sido responsable de diversas malformaciones e hipoacusia de percepción. Un tercio de los niños nacidos de madre alcohólica presentan distintos tipos de malformaciones entre las que se encuentran hipoacusia de percepción, debido al efecto del alcohol sobre el oído inmaduro, así como en los casos de administración de quinina, algunos tranquilizantes o anti-convulsivos.
 - b) *Infecciones congénitas.* Las infecciones congénitas pueden determinar unos procesos muy graves, no específicos, en los que se asocia hepatoesplenomegalia, ictericia, retraso del crecimiento intrauterino y alteraciones neurológicas.

Para determinar la etiología de este cuadro deben realizarse determinaciones bacterianas, víricas e inmunológicas de forma sistemática. Se recoge bajo el acrónimo TORCHE y representa la infección congénita por toxoplasmosis, rubéola, citomegalovirus y herpes.

1. *Toxoplasmosis.* En Estados Unidos se admite una frecuencia de 1 por cada 1.000-3.000 niños. Las formas sintomáticas (10% de los casos) provocan una coriorretinitis con hidrocefalia. Las calcificaciones intracraneales visibles radiológicamente son demostrativas de la enfermedad. El tratamiento preventivo de las mujeres embarazadas que positivizan los anticuerpos durante el mismo resulta efectivo.
2. *Rubéola.* Anteriormente a la vacunación, del 0,07 al 0,7% de los niños presentaban una rubéola congénita más o menos grave. A pesar de la vacuna, aún encontramos alguna sordera congénita por rubéola. El pronóstico es peor si existen malformaciones neurológica o cardíacas asociadas.
3. *Citomegalovirus.* Es sin duda la causa más frecuente de la sordera congénita de origen infeccioso. Presenta una frecuencia del 0,5-2,4% de los nacimientos. La enfermedad es sintomática en el 10% de los casos, con sordera en el 20% y retraso psicomotor en el 60%. El 10% de casos asintomáticos pueden desarrollar una sordera a partir de los 2 años, progresiva de percepción. La infección posnatal no provoca ninguna alteración.
4. *Sífilis.* La sífilis congénita determina una sordera en el 25-38% de los casos. La forma precoz provoca alteraciones importantes en las que la sordera queda en segundo plano, mientras que en la tardía, la sordera y la fecha de aparición son variables. En general es de intensidad grave y afecta a los dos oídos, se acompaña de vértigos y acúfenos. La determinación de la enfermedad es serológica.

Otros procesos como la varicela, gripe u otras infecciones víricas contraídas durante el embarazo pueden provocar alteraciones auditivas.

Otras causas de sordera prenatal

Algunas sorderas del niño han sido relacionadas con hemorragias en los primeros meses del embarazo, déficit vitamínicos, tratamientos hormonales, diabéticos mal controladas o tratamientos radioterápicos [12].

Causas neonatales (7%)

Hiperbilirrubinemia

La bilirrubina, en tasas elevadas, es tóxica para los centros cerebrales y los núcleos cerebrales del tronco del encéfalo. La ictericia nuclear determina en un 20-40% de los casos una sordera bilateral predominantemente sobre los agudos. El pronóstico de esta sordera está agravada por la existencia de lesiones neurológicas concomitantes.

Prematuridad

La prematuridad (edad gestacional inferior a 37 semanas) y la hipotrofia (peso en el nacimiento inferior a 2.000 g) no parecen ser causa por ellos mismos, sino asociados a otros factores de riesgo, de sordera: hipoxia, acidosis, hipotermia.

La asfixia perinatal es responsable en el 4% de los casos de una sordera que, en general, es bilateral y predominante sobre los agudos.

Sorderas adquiridas posnatales (21%)

Infecciones

- *Laberinitis*. Una infección bacteriana puede determinar una laberinitis por difusión hematogena y a través de la meninge o a partir del oído medio. Las laberinitis supuradas determinan una cofosis por destrucción de los elementos sensoriales del oído interno.
- *Meningitis*. El 9% de las sorderas adquiridas en el niño se deben a meningitis. La bacteriemia producida en el VIII par explica que la precocidad del tratamiento en algunas ocasiones no pueda evitar la sordera, que generalmente se encuentra agravada por las otras complicaciones neurológicas de la enfermedad. El riesgo de sordera es del 31% en los casos de meningitis por neumococo, del 6% en los casos por *Haemophilus* y del 10% en los casos de meningitis por meningococo. La sordera puede ser profunda y bilateral.
- *Parotiditis*. La causa más frecuente de hipoacusia de percepción unilateral adquirida es la infección por parotiditis. El riesgo se cifra en 1 por 20.000 casos de parotiditis. En general se trata de una pérdida importante de audición, que se presenta en el curso de la primera semana de la infección, que se puede acompañar de signos meníngeos y de vértigos. El diagnóstico es serológico.
- *Sarampión*. El sarampión es responsable del 3-10 % de las sorderas graves profundas. La sordera es bilateral y simétrica, predominante sobre los agudos. El diagnóstico es clínico: signo de Koplik, erupción maculopapulosa, conjuntivitis... Se puede confirmar por la serología.

Otras viriasis, como varicela y gripe, pueden provocar una hipoacusia de percepción.

Tumores

Los tumores del acústico son excepcionales en el niño, excepto en la enfermedad de Recklinghausen y en algunos casos de infiltrados leucémicos y en el rabdomiosarcoma. El tratamiento se base en la cirugía, la quimioterapia y la radioterapia y en todos los casos se produce afectación auditiva. El riesgo de sordera en el tratamiento radioterápico de los tumores de *cavum* aumenta con la edad y la aparición de la misma es progresiva. En todo caso, frente al riesgo vital del enfermo, la discapacidad auditiva puede adquirir un segundo plano.

Traumatismos

Los traumatismos de mastoides pueden provocar una sordera de percepción, principalmente las fracturas transversales, donde la línea de fractura atraviesa las estructuras del oído interno. Son en general secundarias a impactos frontales u occipitales. El diagnóstico es radiológico y presentan riesgo secundario de meningitis.

Las fístulas perilinfáticas pueden estar favorecidas por ciertas malformaciones congénitas y aparecen en procesos de explosión o implosión. El diagnóstico se establece por la clínica y el estudio radiológico y se confirma por la exploración quirúrgica.

Traumatismo sonoro

La cóclea de los recién nacidos es extraordinariamente sensible a los ruidos intensos, superiores a los 80 dB, y esta fragilidad se ve potenciada por la administración de ototóxicos.

Los petardos y ciertos juguetes pueden producir traumatismos sonoros, donde el efecto sobre la cóclea puede ser perma-

nente. Un petardo provoca un ruido de 150 dB a tres metros. Un *walkman* puede ser lesivo para el oído interno si el volumen es exagerado durante muchas horas al día.

Medicamentos ototóxicos

La ototoxicidad de los aminoglucosidos es importante en los prematuros y neonatos y encontramos algún caso descrito de hipoacusia perceptiva por la utilización de gotas óticas con aminoglucosidos. El ácido acetilsalicílico no es peligroso en dosis antiálgicas o antitérmicas.

Enfermedades metabólicas autoinmunes

No es excepcional ver, en el curso de un hipotiroidismo adquirido, la aparición de una sordera de grado medio o intenso, de percepción o mixta. Este déficit auditivo regresa espontáneamente con la implantación de tratamiento sustitutivo. En el curso de afecciones renales, el riesgo de hipoacusia aumenta con el número de hemodiálisis o de trasplantes renales.

Sordera brusca idiopática

La sordera brusca es en general unilateral, acompañada muchas veces de vértigos y acúfenos. La pérdida auditiva y la forma de la curva audiométrica son variables según los casos. Con independencia del tratamiento, la mitad se recupera parcialmente, y un tercio, totalmente [13].

ETIOLOGÍA DE LAS SORDERAS DE PERCEPCIÓN GENÉTICAS (35%)

La edad de aparición de una sordera de percepción, la importancia de la deficiencia, su evolución, el tipo de curva audiométrica, no permiten diferenciar entre una sordera adquirida o genética. El descubrimiento de malformaciones asociadas permiten incluir la sordera en un síndrome malformativo, donde la transmisión hereditaria se ha demostrado. En otros casos es la conjunción de un cierto número de elementos los que permiten demostrar el origen genético de la enfermedad. En alrededor del 30% de los casos, el estudio no permitirá discernir si la sordera es de origen congénito o adquirido.

Sordera hereditaria, congénita, aislada

La mayoría de las sorderas de origen congénito son aisladas. En efecto en diferencia con las malformaciones del oído externo o medio, las malformaciones del oído interno son limitadas al aparato auditivo. Las malformaciones anatómicas más importantes condicionan una sordera estable. En otros casos la sordera aparece progresivamente por atrofia del órgano de Corti.

Las sorderas de percepción aisladas presentes en el nacimiento, y de origen genético, en el 85-90% de los casos, son de transmisión autosómica recesiva. La frecuencia está estimada en 1 niño por cada 4.000 nacimientos. En algunas familias, la sordera es grave, aunque en otras puede ser moderada [14].

Aberraciones cromosómicas

Algunas aberraciones, trisomías o monosomías, se acompañan de sordera de percepción.

En varios síndromes –entre otros el síndrome de Turner–, la dismorfia cervical, la implantación baja de los pabellones auriculares y las alteraciones auditivas conforman la presencia de sorderas congénitas que pueden estar asociadas o no a otras alteraciones neurológicas.

Sorderas genéticas congénitas asociadas a otras malformaciones

En un 10-15% de los casos, la genosordera está asociada a otras malformaciones. Numerosos síndromes presentan sordera congénita asociada.

Sordera genética congénita y dismorfia craneofacial

Algunas dismorfias craneofaciales de origen genético se acompañan de sordera de percepción. La enfermedad de Crouzon presenta una facies característica con una alteración de la región frontal, hipoplasia del macizo facial, exoftalmos y hipoacusia.

Sordera genética congénita y anomalías de las extremidades

El síndrome de Wildervanck, muy espectacular por las alteraciones de las extremidades, se puede acompañar de una sordera de percepción congénita de intensidad moderada o grave. La displasia ectodérmica anhidrótica asocia lesiones procedentes de anomalías en los dientes, cabellos y glándulas sebáceas. Es de transmisión autosómica dominante.

Sordera genética congénita y alteraciones de la pigmentación

La incidencia del síndrome de Waardenburg [15] es de 1 por 200.000 nacimientos. Es el responsable del 1% de las sorderas genéticas y del 2-3% de las sorderas congénitas. La sordera es moderada, grave o profunda, unilateral o bilateral, predominantemente sobre los graves. Existen dos formas de transmisión autosómica dominante y con expresión variable.

La incidencia del albinismo generalizado es de 1 por 40.000; la asociación albinismo-sordera congénita, bajo la dependencia de un gen recesivo, es 20 veces menos frecuente.

Sordera genética congénita y problemas oftalmológicos

En las instituciones de sordomudos, el 8% de los niños presentan sordera y retinitis pigmentaria.

Síndrome de Hallgren

Descrito por Hallgren en 1958, asocia una sordera congénita, retinitis pigmentaria y ataxia vestibulocerebelosa. Representa el 5% de las sorderas hereditarias. La ceguera es frecuente; la sordera, importante, y las alteraciones neurológicas encaminan hacia la esquizofrenia.

Síndrome de Usher

Asocia una retinitis pigmentaria progresiva y una sordera de tipo moderado o grave, bilateral, simétrica, alterando una amplia gama de frecuencias. Tiene una incidencia de 1 entre 20.000 y representa el 1% de las sorderas genéticas. La sordera precede a los signos oftalmológicos.

Síndrome de Graefe-Lindenov

Asocia una sordera congénita grave, con vértigos y alteraciones oculares: retinitis pigmentaria, catarata congénita. Además, presenta retraso psicomotor, enanismo y alteraciones esqueléticas.

Sordera genética y alteraciones cardíacas

El síndrome de Jervel y Lange-Nielsen es responsable del 1% de las sorderas hereditarias. Sordera congénita bilateral, grave o profunda. A la edad de 3 a 5 años se inicia la enfermedad cardíaca que agrava totalmente el síndrome.

Sordera y tiroides

El síndrome de Pendred es de transmisión autosómica recesiva. Es responsable del 10% de las sorderas congénitas heredadas en los países anglosajones, aunque en nuestro país es muy rara. La sordera es en general bilateral y simétrica, predominando en los agudos. En algunos casos se acompaña de hipotiroidismo, aunque generalmente los sujetos afectados son eutiroideos. Debuta alrededor de los 10 años.

Sorderas hereditarias aparecidas secundariamente, asociadas a otras anomalías

Enfermedades metabólicas

- *Mucopolisacaridosis.* Las mucopolisacaridosis son enfermedades raras de transmisión autosómica recesiva, excepto la enfermedad de Hunter o mucopolisacaridosis de tipo II, que está ligada al sexo. Existen seis tipos. El más conocido es la enfermedad de Hurler o tipo I, que asocia enanismo dismórfico, facies deformes, importante alteración mental, opacidad corneal y sordera mixta. El diagnóstico se basa en la determinación de los mucopolisacáridos en la orina.
- *Alteraciones hereditarias en el metabolismo de los lípidos.* La enfermedad de Tay-Sachs o las hipercolesterinemias familiares como el síndrome de Raphaël y Hyde se acompañan de una sordera de percepción.
- *Enfermedad de Wilson.* La enfermedad de Wilson o degeneración lenticular juvenil es una alteración del metabolismo que debuta por una ligera ictericia y rigidez espasmódica con tembleque. Puede asociarse a una sordera de percepción.

Sordera y malformaciones esqueléticas

El síndrome de Klippel-Feil se caracteriza por anomalías de las vértebras cervicales, provocando un aspecto de 'hombre sin cuello'. Es una afección muy rara que asocia una sordera de percepción y de presentación mayoritariamente femenina.

Sordera y problemas oftalmológicos

- *Enfermedad de Refsum.* Asocia retinitis pigmentaria, ictiosis y disociación albuminocitológica del líquido cefalorraquídeo. En la mitad de los casos aparece una sordera hacia los 10 años. Se completa el cuadro con una polineuropatía periférica y ataxia cerebelosa. Transmisión autosómica recesiva.
- *Enfermedad de Alstrom.* Asocia una retinitis pigmentaria, diabetes, obesidad y sordera progresiva. Se acompaña, generalmente, de un retraso mental, enanismo e hipogonadismo. La degeneración retiniana se inicia en el primer año de vida y a los 20 años existe una pérdida casi total de la vista. La sordera aparece a los 10 años y se acentúa progresivamente. Esta enfermedad es de transmisión autosómica recesiva.
- *Síndrome de Cockayne.* Es de transmisión autosómica recesiva. Los niños son normales en el momento del nacimiento. La sordera se inicia en los primeros meses. El enanismo debuta a los tres años. Se asocia con prognatismo y alteraciones retinianas. Muchas veces se acompaña de un retraso mental y alteraciones neurológicas.
- *Síndrome de Amalric-Diallinas.* Asocia una sordera progresiva con alteraciones de la retina preferentemente en la zona macular. La audición y el campo visual generalmente se encuentran medianamente conservados.
- *Síndrome de Norrie.* Comporta una ceguera progresiva, asociada a un retraso mental y en algunas ocasiones una sordera progresiva. Este síndrome se transmite ligado al sexo.

Sorderas y alteraciones neurológicas

El síndrome de Richars-Rundels, que es de transmisión autosómica recesiva, comporta una sordera de aparición secundaria –que se agrava rápidamente hacia los 5 años–, retraso mental y ataxia con hipogonadismo.

Algunas enfermedades del sistema nervioso, como el síndrome de Heremann, de transmisión autosómica dominante, o la enfermedad de Friederich, de transmisión autosómica recesiva, se acompañan de una sordera de percepción que aparece tardíamente [8].

La neurofibromatosis o enfermedad de Recklinghausen es de transmisión autosómica dominante. La incidencia es de 1 por 3.000 nacimientos. La forma clásica comporta tumores neuronales múltiples, lesiones cutáneas pigmentadas (manchas ‘café con leche’). En ocasiones, los tumores neuronales se asientan en el VIII par.

El síndrome de Franconi, autosómico recesivo, asocia anemia congénita, pigmentación cutánea, alteraciones esqueléticas, retaso psicomotor y sordera progresiva.

Sordera y alteraciones renales

El síndrome de Alport se caracteriza por la aparición en la segunda infancia de una sordera de percepción y de una nefropatía hematórica. Se asocia también una catarata congénita, una retinitis pigmentaria. La transmisión es dominante, irregular a penetración incompleta y de expresividad variable. Además, en el 1% de los casos se acompaña de sordera genética.

La acidosis tubular renal, de transmisión autosómica recesiva, determina una sordera moderada o grave.

TRATAMIENTO

Desde el momento en que se comunica a los padres que el niño tiene una deficiencia auditiva, éstos exigen un tratamiento radical. De hecho, ciertos casos son tributarios de un tratamiento médico o quirúrgico o la combinación de ambos, pero las motivaciones del especialista no son siempre las mismas que la de los padres y en algunas ocasiones el tratamiento médico o quirúrgico no se halla encaminado a la recuperación de la anomalía, sino a la adecuación de la situación para la utilización de una prótesis auditiva.

Tratamiento médico

Se halla orientado al tratamiento de las patologías inflamatorias o infecciosas del oído externo o medio. En ningún caso hablaremos del tratamiento de la otitis media aguda porque no corresponde a esta comunicación.

Otitis serosa

El tratamiento médico de la otitis serosa resulta controvertido. Algunos autores recomiendan la asociación de antibióticos y corticoides durante dos semanas [16]. Otros preconizan un tratamiento mucorregulador durante uno a varios meses [17]. Puede ser efectivo en las formas iniciales o leves, pero el tratamiento definitivo se basa en la colocación de tubos de drenaje o aireación.

Eccema de conducto auditivo externo

Ciertos niños no toleran el molde de su prótesis y desarrollan dermatitis eczematosas de contacto, con dolor local, prurito y otorrea. La complicación más habitual es la otitis externa difusa. Como tratamiento debe asegurarse la perfecta limpieza de la

prótesis y el tratamiento tópico con corticoterapia y antibioterapia para las sobreinfecciones.

Otorrea

Cuando un oído supura es porque una otitis media aguda ha perforado el tímpano, porque se ha producido una infección en el oído portador de tubos de ventilación o porque nos encontramos frente a una reagudización de una otitis media crónica. En todo caso, este proceso provoca hipoacusia y además el niño que lleva prótesis auditiva por vía aérea se encuentra con la imposibilidad de utilizarla. En estos casos debe utilizarse un tratamiento, no para mejorar la audición, sino para mantener la utilización de la prótesis auditiva.

En los niños, las quinolonas, remarcablemente eficaces en el tratamiento de las otitis medias, están contraindicadas, y los tratamientos con gotas óticas con aminoglucósidos con tímpano abierto deben estar perfectamente controlados. En muchas ocasiones es necesario la realización de un cultivo y antibiograma de la otorrea.

*Tratamiento quirúrgico**Drenajes transtimpánicos (tubos de ventilación)*

La indicación de la colocación de tubos de ventilación se ajusta a las otitis serosas refractarias al tratamiento médico de acuerdo con la hipoacusia que provocan y las repercusiones de la misma. En casos de asociación de hipoacusia de percepción deberemos ser más agresivos en la indicación de colocación de tubos de ventilación, para intentar conservar al máximo la utilización de prótesis auditivas en caso de que el niño las lleve.

Cirugía de la otitis crónica

El primer objetivo del tratamiento quirúrgico de una otitis crónica es erradicar las lesiones evolutivas, colesteatomas o de retracción timpánica. El segundo es colocar el oído al abrigo de posibles infecciones a través del conducto auditivo externo, por la reintegración de la membrana timpánica. La mejoría de la audición sería el objetivo colocado en tercer lugar, y será conveniente comentarlo al paciente o la familia del mismo por si es necesaria la utilización de una prótesis auditiva posteriormente a la cirugía.

Miringoplastia

Consiste en la reparación quirúrgica de una perforación timpánica. La técnica quirúrgica y vía de abordaje (retroauricular o endaural) depende del tamaño y de la localización de la perforación timpánica. La miringoplastia está indicada en toda perforación timpánica que no se cierra espontáneamente. En caso de perforaciones traumáticas es conveniente esperar hasta seis meses. Se aconseja operar a los niños a partir de los 10 años, para conseguir un conducto auditivo externo mayor. El primer objetivo de la miringoplastia es la reconstrucción del tímpano y la mejoría de la audición quedaría en segundo plano. Según el autor consultado, el éxito de la intervención se sitúa entre el 70-90%.

Timpanoplastia

La continuidad de la cadena osicular la podemos conseguir quirúrgicamente utilizando como material los propios huesecillos del enfermo o sustituyendo los mismos por prótesis de material sintético. Los resultados no siempre son perfectos y habitualmente queda una hipoacusia de transmisión de 20 dB. El resultado empeora con el tiempo.

Anquilosis estapedovestibular

La anquilosis estapedovestibular determina una hipoacusia de transmisión a tímpano cerrado. Puede ser secundaria a una otitis crónica, o congénita (aplasia del oído) o debida a un proceso hereditario como la otosclerosis o la osteogénesis imperfecta.

El riesgo de malformación asociada de los espacios perilinfáticos es importante en las formas que debutan en la infancia con la consiguiente complicación durante el tratamiento quirúrgico (estapedectomía). A pesar de que el estudio radiológico puede orientar las complicaciones de infección laberíntica son mucho más frecuentes y graves en el niño que en el adulto, es por esto por lo que resulta discutible el tratamiento quirúrgico en el niño. La alternativa puede ser la prótesis auditiva, de forma temporal, hasta la realización de la cirugía.

Aplasia del oído

Las aplasias menores, con conducto auditivo externo y tímpano normales, determinan una hipoacusia de transmisión de 40 a 60 dB. Una intervención quirúrgica puede estar indicada a partir de los 6 años para mejorar la audición. Por el contrario, las aplasias mayores son de tratamiento quirúrgico más complejo y sus resultados son mediocres. En los procesos unilaterales las tendencias actuales contraindican la cirugía. En las formas bilaterales se plantea una intervención quirúrgica con la esperanza de evitar la colocación de una prótesis auditiva. La intervención se realiza a partir de los seis años para conseguir un mejor tamaño de las estructuras del oído.

Fístula perilinfática

Diferentes autores describen que ciertas hipoacusia progresivas o fluctuantes se deben a una comunicación anormal entre la caja timpánica y los espacios perilinfáticos. Puede tener un origen traumático o congénito [18] y el estudio radiológico mostrará la presencia de la fístula, que puede acompañarse de otras malformaciones del oído interno. El cierre de la fístula tiene como objetivo mejorar la audición y, si esto no es posible, en todo caso su estabilización.

Prótesis

La prótesis auditiva individual se orienta a las sorderas bilaterales. Las sorderas unilaterales en general no se tratan.

La prótesis auditiva capta por un micromicrófono las señales acústicas, las adapta y las amplifica y las transmite a un altavoz (vía aérea), a un vibrador (vía ósea) o a los electrodos colocados en el interior de la cóclea (implante coclear).

Las prótesis se recomiendan en las hipoacusia de transmisión en las que el tratamiento médico o quirúrgico no proporciona una mejoría suficiente. En los casos de no poder utilizar la vía aérea utilizamos un vibrador colocado sobre la mastoides.

En los casos de hipoacusia de percepción, en el niño deberán utilizarse si la pérdida auditiva es superior a 25 dB en las frecuencias conversacionales o superior a 35 dB en la frecuencia de 2.000 Hz. En estos casos existe una distorsión de la sensación sonora y en ningún caso la prótesis convierte una audición patológica en una normal. La aplicación protésica no soluciona nada si no se acompaña de una educación auditiva efectuada por un ortofonista.

En caso de pérdida auditiva ligera la utilización de la prótesis puede ser intermitente, limitada a las actividades escolares. En los demás casos lo importante es que el niño lleve la prótesis el mayor tiempo posible. Deberá indicarse ésta siempre que existan

restos auditivos demostrados electrofisiológicamente, sobre todo a través de potenciales evocados auditivos.

En aconsejable la colocación precoz de la prótesis lo que obliga a un diagnóstico, también, lo más precoz posible, anterior a la adquisición del lenguaje. En este caso, la colocación de la prótesis mejorará la adquisición del lenguaje, mientras que en el niño poslocutivo, la prótesis ayuda a la conservación del mismo.

La instalación de una prótesis en un niño es mucho más difícil que en un adulto y requerirá mucho más tiempo y dedicación. La prótesis debe ser bien aceptada por el niño y no sobrepasar un nivel de tolerancia adecuado para evitar el rechazo de la misma. La eficacia de la misma deberá controlarse periódicamente con los mismos tests utilizados para la determinación de la pérdida auditiva.

La prótesis debe ser bilateral para aprovechar la estereofonía de la audición y conseguir una mejor articulación de la palabra.

Implantes cocleares

El implante coclear es un método nuevo de rehabilitación de los sordos profundos. El principio consiste en transformar la palabra, convertirla en ondas eléctricas que estimularán directamente las fibras restantes del nervio auditivo. Este sistema cortocircuita el elemento transmisor del oído (tímpano y huesecillos) y el elemento transformador y de percepción del oído (células sensoriales del oído interno)

Se puede utilizar un solo electrodo colocado en la ventana redonda (implante monocal intracoclear) o varios electrodos (implante multicanal intracoclear) colocados en el oído interno. La parte de la prótesis implantada en la mastoides se trata de un sistema de transducción con una prótesis externa que sirve para la transformación de la palabra.

El implante no puede restaurar una audición normal. Está indicado en las sorderas profundas en las que no se obtiene ningún beneficio con las prótesis convencionales. La familia deberá estar motivada, y el niño, convencido de aceptar una reeducación que será larga y compleja.

IMPLICACIÓN DE LOS PADRES

El corolario obligatorio del diagnóstico precoz de la sordera en un niño es la puesta en marcha del niño y de su familia. El anuncio del diagnóstico de sordera, especialmente en los casos que la familia no lo sospecha, es en general mal aceptado. Los padres niegan la sordera, no aceptan los datos objetivos y tienen miedo a no saber controlar la situación y a no saber cómo comportarse con el niño. En ocasiones se sienten culpables y presentarán procesos depresivos, especialmente en etapas significativas de la vida del niño, inicio en la escuela, adolescencia, inicio de la vida activa e inicio de la vida laboral.

El equipo que toma a su cargo el niño debe encargarse del soporte de los padres. Debe explicarles el tipo y grado de pérdida auditiva y su interacción en la comprensión de la palabra. Debe explicárseles cuáles son las etapas del lenguaje, la relación entre la comprensión y expresión verbal, la diferencia entre la lengua, la palabra y su articulación. Se les debe explicar la indicación y los límites de la prótesis auditiva, cuál es la importancia del entrenamiento auditivo. Motivarlos para que establezcan un diálogo con el niño, estimularlo por todos los medios de comunicación posibles, especialmente los visuales, lectura labial, gesticulación mímica. Más tarde se les pondrá en contacto con los distintos métodos, oralistas o no, que pueden proponerse al niño en consonancia

cia con su desarrollo psicomotor y sus posibles deficiencias asociadas. Esta integración puede completarse mediante la colaboración de otros padres con la misma problemática.

ORTOFONISTA

El papel del ortofonista depende del grado de sordera, de su fecha de aparición y de la edad del enfermo.

La educación precoz, anteriormente a los tres años, constituye la mejor actuación en las sorderas leves, graves o profundas. El objetivo final es preparar al niño para que adquiera un lenguaje que le permita integrarse en el sistema educativo normal. La participación de los padres es tan importante como la del profesional ortofonista. Se debe favorecer la comunicación estimulando todos los canales utilizables, en particular los gestuales.

En caso de sordera profunda, el ortofonista, a través de una educación auditiva enseñará al niño a discriminar los sonidos y darles un significado propio. Paralelamente, realizará un entrenamiento de la voz, de la articulación de la palabra. Sin supervisión, los sordos, rápidamente presentan una voz característica y una desestructuración de la palabra, que se vuelve cada vez más ininteligible. Una vez presentes estos defectos de la voz son muy difíciles de corregir. Para los niños más mayores existen programas de video y por ordenador para la educación de la voz.

Por una serie de juegos, el ortofonista y los padres deben hacer tomar conciencia al niño de la noción de duración, distancia, alternancia, contrario..., nociones que adquiere automáticamente el niño normooyente.

Asimismo, en función de las posibilidades del niño, deberá proponerse a los padres ciertos métodos educativos y orientar al niño hacia un determinado tipo de escolarización, que puede ser la ordinaria con un refuerzo de ortofonía, o en clases anexas con pequeños grupos, o en clases individuales, pero siempre dentro del contexto de escolarización normal y nunca separado de los demás niños normooyentes. En caso de sordera profunda asociada a otras incapacidades, la integración puede no ser posible y en estos casos deberá recurrirse a instituciones especializadas.

En todos los casos, la lectura labial debe enseñarse porque la visión del hablante mejora la comprensión del lenguaje.

Para mejorar la lectura labial podemos asociarla a determinados gestos que refuerzan la emisión de las letras, y que son utilizados habitualmente por todos los componentes del entorno del niño, de forma inconsciente. En cambio, el lenguaje por signos no es superponible a la expresión oral y existen diferencias entre distintos grupos de sordos, áreas geográficas o administrativas.

ESTUDIO GENÉTICO

A pesar de los progresos realizados en la educación del niño sordo, la sordera severa y la sordera profunda siguen siendo muy invalidantes. Las consecuencias son particularmente lesivas para la familia y la sociedad, pues la rehabilitación es larga, ingrata y onerosa. Los padres que tienen un niño sordo, los adultos que tienen un sordo en la familia o que son ellos mismos los afectados, pueden pedir un estudio genético para saber las posibilidades de tener un niño hipoacúsico [19].

Debe iniciarse el estudio por examinar la persona afectada a la búsqueda de una dismorfia menor, de otras malformaciones, deberá hacerse una historia minuciosa y detallada del embarazo, del parto y del período neonatal. No nos podemos basar sólo en el cariotipo para eliminar una sordera genética, pues excepto en las aberraciones cromosómicas, el resto de pacientes presentan un cariotipo normal. Debe hacerse un examen físico de los padres, y un estudio audiológico lo más completo posible. Además es conveniente una encuesta familiar orientada a las disminuciones de la audición o a otras malformaciones que podamos encontrar asociadas.

La herencia dominante es la más evidente en un árbol genealógico: la sordera se transmite de padres a hijos. Una herencia monogénica recesiva está evocada en casos de consanguinidad. Toda la dificultad aparece en un caso aislado en los que nos cuesta saber si se trata de una sordera adquirida o de una sordera genética recesiva. Las posibilidades son múltiples. Un sujeto nacido de una pareja consanguínea puede ser sordo debido a una anoxia neonatal o a una meningitis supurada.

La posibilidad del nacimiento de un niño sordo puede calcularse a través de una asociación malformativa en la que se conoce el modo de transmisión y la penetración. Es difícil de cifrar porque no sólo interviene la herencia, sino también el medio. El riesgo en general en las parejas de sujetos afectados es del 10%, aunque el porcentaje empeora si se acompaña de otras incapacidades.

PROFILAXIS

Las medidas que podemos tomar para disminuir el número de niños hipoacúsicos son limitadas. La vacunación contra la rubéola permite disminuir en un 10% las sorderas congénitas. La vacunación contra la parotiditis disminuirá el riesgo de cofosis unilateral. Deberá insistirse con más razón en los niños con pérdidas auditivas. La utilización de medicamentos ototóxicos deberá estar estrictamente limitada a los casos de riesgo vital, en particular en la mujer embarazada y en los neonatos. En fin, se puede luchar contra los traumatismos sonoros con campañas de prevención del ruido entre los adolescentes y sus padres.

BIBLIOGRAFÍA

- Eisen NH. Some effects of early sensory deprivation on later behavior: the quondam hard-of-hearing child. *J Abnorm Soc Psychol* 1962; 65: 338.
- Holm VA, Kunze LH. Effect of chronic otitis media on language and speech development. *Pediatrics* 1969; 43: 833-9.
- Beal DR. Prevention of otitis media in the Alaskan native. In Glorig A, Gerwin K, eds. *Otitis media*. Springfield, IL: Charles C. Thomas; 1972. p. 156-62.
- Kaplan GK, Fleshman JK, Bender TR, et al. Long-term effects of otitis media; a 10-year cohort study of Alaska Eskimo children. *Pediatrics* 1973; 52: 577-85.
- Lewis N. Otitis media and linguistic incompetence. *Arch Otolaryngol* 1976; 102: 387-90.
- Pearson AA, Jacobson AD, Van Calcar R, Sauter RW. *The development of the ear*. Rochester, MN: Section on Instruction, Home Study Courses, American Academy of Otolaryngology and Ophthalmology; 1970.
- Lafon JC. *Les enfants déficients auditifs, collection handicaps et réadaptation*. Villeurbanne: Simped; 1985. p. 216.
- Boschetti R, Morgon A. *Les surdités génétiques de l'enfant*. Paris: Masson; 1978.
- Hubbard T, Paradise J, McWilliams B, Esler B, Taylor F. Consequence of unremitting middle-ear disease in early life. Otolitic, audiologic, and developmental findings in children with cleft palate. *N Engl J Med* 1985; 312: 1529-34.
- François M, Juvanon JM, Contencin PH, Bobin S, Manac'h Y, Narcy PH. Myringoplastie chez l'enfant. *Ann Otolaryngol (Paris)* 1985; 102: 321-7.

11. Sando I, Ikeda M. Temporal bone histopathologic findings in oculoauriculovertebral dysplasia, Goldenhar's syndrome. *Ann Otorhinolaryngol* 1986; 95: 396-400.
12. Mesiter M, Johnson A, Popelka GR, Kim GS, Whyte MP. Audiologic findings in young patients with hypophosphatemic bone disease. *Ann Otorhinolaryngol* 1986; 95: 415-20.
13. Poncet E, Pain F, François M, Tran QL, Biaggi S, Roulleau P. Surdités brusques, étude critique d'une série de 118 cas. *Ann Otolaryngol (Paris)* 1983; 100: 475-84.
14. Proctor C. Diagnosis, prevention and treatment of hereditary sensorineural hearing loss. *Laryngoscope* 1977; 87 (Suppl 7): 1-60.
15. Hélias J, Palacon J, Lafon JC. Étiologies rares de surdités congénitales. *Arch Fr Pédiatr* 1985; 42: 503-6.
16. Thomsen J, Sederberg-Olsen J, Balle V. Antibiotic treatment of children with secretory otitis media, a randomized, double-blind, placebo-controlled study. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1989; 115: 447-51.
17. Pearson JP, Fitzgerald JE, Green GG, Birchall JP, Stafford FW. Mucolytic agents for glue ears. *Lancet* 1985; 1: 674-5.
18. Bluetone CD. Otitis media and congenital perilymphatic fistula as a cause of sensorineural hearing loss in children. *Pediatr Infect Dis J* 1988; 7 (Suppl 11): 141-5.
19. Briad ML. Conseil génétique et surdités. *Journées Parisiennes de Pédiatrie*, 1988. Paris: Flammarion Médecine-Sciences; 1988. p. 94-9.